Aus der Abteilung für pädiatrische Kardiologie
Ärztlicher Direktor: Professor Dr. J. Apitz
der Kinderklinik der Universität Tübingen

Echokardiographische Befunde bei der idiopathischen hypertrophischen Subaortenstenose im Kindesalter

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizin
dem Fachbereich Klinische Medizin
der Eberhard-Karls-Universität
zu Tübingen

vorgelegt von
REINER FREY
aus Nagold

1978

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41523707_0032

Aus der Abteilung für pädiatrische Kardiologie
Ärztlicher Direktor: Professor Dr. J. Apitz
der Kinderklinik der Universität Tübingen

Echokardiographische Befunde bei der idiopathischen hypertrophischen Subaortenstenose im Kindesalter

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizin
dem Fachbereich Klinische Medizin
der Eberhard-Karls-Universität
zu Tübingen

vorgelegt von
REINER FREY
aus Nagold

1978

Dekan: Professor Dr. H.-E. Hoffmeister

Berichterstatter: Professor Dr. J. Apitz

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

SOFORTDRUCK H. G. VOGLER TÜBINGEN

Herrn Professor Dr. med. J. Apitz danke ich für die Überlassung des Themas, sowie für die Anregung und die Unterstützung bei der Durchführung der Arbeit.

Ferner gilt mein Dank Herrn Dr. med. A. A. Schmaltz, Dr. med. Z. Ibrahim und allen Mitarbeitern, die mich mit Rat und Tat unterstützten.

INHALTSVERZEICHNIS

		Seite
1. ABKÜRZUNGSVERZEICHNIS		
2. EINLEITUNG		1
3. UNTERSUCHUNGEN		5
3.1.	Methodik	5
3.1.1.	Eckokardiographie	5
3.1.2.	Spezielle Herzdiagnostik	9
3.1.3.	Statistik	10
3.2.	Patientengut	10
3.3.	Ergebnisse	14
3.3.1.	Echokardiographie	14
3.3.1.1.	Normalwerte	14
3.3.1.2.	Kinder mit IHSS	14
3.3.1.3.	Patienten mit SAM und positiver Familienanamnese	21
3.3.1.4.	Echokardiographische Meßergebnisse bei Patienten mit retrograder Sondierung des Herzens	23
3.3.2.	Spezielle Herzdiagnostik	23
3.3.3.	Vergleich der echokardiographischen Ergebnisse mit den Herzkatheterbefunden	25
4. DISKUSSION		26
4.1.	Anatomische Normalwerte	26
4.2.	Echokardiographische Normalwerte	30
4.3.	Echokardiographische Meßwerte bei Patienten mit IHSS	35
4.4.	Einzelgruppen	41
4.4.1.	Patienten mit SAM	41
4.4.2.	Patienten mit positiver Familienanamnese	42
4.4.3.	Patienten mit einem Druckgradienten	43
4.5.	Ergebnisse der Herzkatheteruntersuchung	46
4.5.1.	Mitralinsuffizienz	46

Seite

4.5.2. Muskuläre Infundibulumstenose des rechten Ventrikels 46

4.5.3. Pulmonalstenosen 48

4.5.4. Aortenstenosen 49

4.6. Vergleich der echokardiographischen Ergebnisse mit den Herzkatheterbefunden 50

4.7. Gesamtbetrachtung 51

5. ZUSAMMENFASSUNG 55

6. TABELLARISCHER ANHANG 58

6.1. Ergebnisse 58

6.2. Statistische Ergebnisse 69

6.3. Einzelwerte der herzgesunden Kinder 71

6.4. Einzelwerte der Patienten mit IHSS 74

7. LITERATURVERZEICHNIS 81

LEBENSLAUF

1. ABKÜRZUNGSVERZEICHNIS

Abb.	Abbildung
AoSt	Aortenstenose
ASH	Asymmetrische Septumhypertrophie
DG	Druckgradient
fam	familiär
FHSS	funktionelle hypertrophische Subaortenstenose
H	Hinterwand des linken Ventrikels
Hk	Herzkatheter
IHSS	idiopathische hypertrophische Subaortenstenose
ISTA	Aortenisthmusstenose
LA	linkes Atrium
LV	linker Ventrikel
M	Mittelwert
mm	Millimeter
MI	Mitralinsuffizienz
MIStRV	muskuläre Infundibulumstenose des rechten Ventrikels
n	Anzahl
N	Narkose
Op	Operation
p	Druck
P	Wahrscheinlichkeit
Pat.	Patient
Pat. Nr.	laufende Nummer in der Patiententabelle
PDA	Ductus arteriosus persistens
PSt	Pulmonalstenose

Q	Quotient
s	Standardabweichung
S	Septum
stat.	statistisch
Tab.	Tabelle
valv.	valvulär

2. EINLEITUNG

Das Krankheitsbild der hypertrophischen Kardiomyopathie tritt klinisch in sehr unterschiedlicher Art in Erscheinung. Die Variationsbreite der klinischen Beschreibungen reichen vom subklinischen Verlauf und zufälliger Entdeckung anläßlich einer Schuluntersuchung oder Familienuntersuchung, über starke Leistungsverminderung mit progredientem Verlauf bis hin zu plötzlichen unerwarteten Todesfällen bei Kindern und jungen Erwachsenen. In der Form der idiopathischen hypertrophischen Subaortenstenose (IHSS) findet man eine Einengung des Ausflußtraktes des linken Ventrikels, eine Verdickung von Septum und Hinterwand, sowie Veränderungen an den Papillarmuskeln. Die Erkrankung mehrerer Mitglieder einer Familie läßt vermuten, daß die Anlage zu dieser Krankheit vererbt werden kann. Die klinische Erfahrung zeigt, daß der Schweregrad der Erkrankung mit dem Alter zunimmt.

Immer häufiger wird diese Krankheit schon im Kindesalter diagnostiziert. Bisher war es nur mit Hilfe der speziellen Herzdiagnostik möglich, die IHSS sicher nachzuweisen, ohne daß auf nicht invasivem Weg das Ausmaß der Verdickung von Septum und Hinterwand genau festgestellt werden konnte.

Ziel der vorliegenden Arbeit ist, zu untersuchen, ob es mit Hilfe der Echokardiographie als nicht invasiver Methode möglich ist, den Schweregrad der IHSS abzuschätzen und möglicherweise den Verlauf zu kontrollieren. Dazu werden die Meßergebnisse von 67 Patienten mit IHSS, welche bei der speziellen Herzdiagnostik und bei der echokardiographischen Untersuchung gewonnen wurden, miteinander verglichen.

Als linksseitige Conusstenose wurde die IHSS 1907 von SCHMINCKE (76) beschrieben. Den ersten genauen klinischen Bericht über dieses Krankheitsbild verfaßte 1957 LORD BROCK (12), den ersten umfassen-

den pathologischen Befund 1958 TEARE (90). Er wies auf die Asymmetrie der Herzhypertrophie hin. Zwischen 1907 und 1957 findet man nur zwei Beschreibungen über Todesfälle, welche diesem Krankheitsbild zuzuordnen sind (BERNHEIM 1910 (5), DAVIS 1952 (15)). Die erste Übersichtsarbeit erschien 1964 von BRAUNWALD et al. (11) mit 64 eigenen Fällen. 1968 berichteten FRANK und BRAUNWALD (28) über die weitere Beobachtung dieser 64 Patienten sowie über 62 zusätzliche Patienten. Die englischsprachige Literatur zu diesem Thema ist sehr zahlreich. Allein aus dem National Heart and Lung Institut Bethesda wurden seit 1959 63 Arbeiten veröffentlicht, der größte Teil das Erwachsenenalter betreffend (zitiert nach MORROW et al.).

In deutscher Sprache erschienen 1961 ein Fallbericht von BEUREN et al. (6), 1963 ein Bericht von LOOGEN et al. (51), 1967 eine Literaturübersicht über 190 Fälle von HEINRICH (38) und 1971 eine Monographie mit 47 eigenen Fällen von KOCHSIEK et al. (48). Die ersten Berichte, welche sich speziell mit dieser Krankheit im Kindesalter auseinandersetzten, stammen von WOOD et al. (93), BLOOMFIELD et al. (10), TALNER et al. (89) sowie MOES et al. (60).

Nach dieser Übersicht soll nun auf die Entwicklung der Echokardiographie hingewiesen werden, welche im Zusammenhang mit dem Krankheitsbild der IHSS steht.
Bis 1968 befaßte sich die Echokardiographie hauptsächlich mit der Darstellung von Klappenbewegungen und der Diagnostik von Mitralklappenerkrankungen. Nachdem FEIGENBAUM et al. 1968 (26) echokardiographisch die Hinterwand des linken Ventrikels darstellten und die Wandstärke maßen, erlebte diese Technik in der kardiologischen Diagnostik einen großen Aufschwung. POPP et al. (69), von derselben Arbeitsgruppe, berichteten 1969 über Messungen der Durchmesser des rechten und linken Ventrikels und der Darstellung des Septums, worauf EDLER et al. (22) schon hingewiesen hatten. 1971 maßen TROY et al. (91) die Dicke von Septum und Hinterwand des linken Ventrikels

bei verschiedenen Herzkrankheiten.

SHAH et al. (83) zeigten 1969 die Anwendung dieser Technik in der Diagnose der IHSS. Sie kombinierten die Angaben von BJÖRK et al. (8), DINSMORE et al. (18) und SIMON et al. (86) über die angiokardiographisch gefundene anormale Vorwärtsbewegung der vorderen Mitralklappe (Systolic anterior movement = SAM) während der Systole mit der echokardiographischen Darstellung der Mitralklappe, welche auf EDLER et al. (21) zurückgehen. Weitere Arbeiten wurden von POPP et al. (68), MOREYRA et al. (61) und SHAH et al. (84, 82) publiziert.

1972 berichteten ABBASIE et al. (1) über das Vorkommen von IHSS ohne Obstruktion. Sie maßen bei diesen Patienten ebenso wie bei 20 Herzgesunden echokardiographisch die Dicke von Septum und Hinterwand des linken Ventrikels und bildeten daraus den Septum-Hinterwand-Quotienten. Dieser Quotient sei ein Maß für die Schwere der IHSS. Sie beriefen sich auf Autopsiebefunde von MENGES et al. (59), welche dieselben Messungen durchgeführt hatten und auf die Asymmetrie des Septums sowie des Herzens hingewiesen haben.
HENRY et al. (39) zeigten nun 1973 in einer großen Studie, daß die asymmetrische Septumhypertrophie ein wesentlich empfindlicherer Parameter als SAM für die echokardiographische Diagnose der IHSS ist und schlugen als neuen Krankheitsbegriff ASH (Asymetric Septal Hypertrophy) (40) vor.

Die weiteren Berichte seit 1964 über diese Erkrankung im Kindesalter sind lediglich Beschreibungen von Herzkatheter- und pathologischen Befunden am Beispiel einzelner Fälle (4, 55, 67, 85), obwohl sich gerade bei Kindern und in der Diagnostik der familiären Form der IHSS die Echokardiographie geradezu anbietet, wie die Arbeiten von WILLIAMS et al. (92), CHUNG et al. (15) und CLARK et al. (14) erkennen lassen.

Angaben über echokardiographische Normalwerte bei Kindern, finden sich in der Monographie von FEIGENBAUM (25), im Handbuch von GOLDBERG et al. (30) und bei EPSTEIN et al. (23).

Der Vielfalt der Beschreibungen entspricht die Vielfalt der Bezeichnungen, unter denen dieses Krankheitsbild in der Literatur beschrieben wurde. Einige davon lauten:

Funktionelle Obstruktion des linken Ventrikels	(Brock, 1957)
Asymmetrische Herzhypertrophie	(Teare, 1958)
Obstruktive Kardiomyopathie	(Goodwin et al. 1960)
Idiopathische hypertrophische Subaortenstenose (IHSS)	(Braunwald et al. 1960)
Funktionelle hypertrophische Subaortenstenose	(Beuren et al. 1966)
Hypertrophische obstruktive Kardiomyopathie (HOCM)	(Cohen, 1964)
Irregulär hypertrophische Kardiomyopathie (IHK)	(Harmjanz et al. 1966)
Asymmetrische Septumhypertrophie (ASH)	(Henry et al. 1973)

Die Bezeichnungen, welche in der letzten Zeit sehr häufig verwendet werden, sind:
Hypertrophische obstruktive Kardiomyopathie (HOCM).
Idiopathische hypertrophische Subaortenstenose (IHSS) und
Asymmetrische Septumhypertrophie (ASH).
Dabei kann den Begriffen noch hinzugefügt werden, ob die Krankheit mit oder ohne Obstruktion, bzw. mit einem labilen Druckgradienten einhergeht. In der nachfolgenden Darstellung soll in Anlehnung an BRAUNWALD et al. und den Arbeitsgruppen des NIH die Bezeichnung idiopathische hypertrophische Subaortenstenose (IHSS) mit/ohne Obstruktion verwendet werden, sowie bei den echokardiographischen Befunden asymmetrische Septumhypertrophie (ASH).

3. UNTERSUCHUNGEN

3.1. Methodik

3.1.1. Echokardiographie

Das Prinzip der Echokardiographie beruht auf einem als Sender dienenden piezo-elektrischen Element, das durch Anlegen eines Wechselstromes Ultraschall aussendet. In der Kardiologie werden Frequenzen zwischen 2,25 und 10 MHz verwendet.
Tausendmal/sec. ändert dieser "Transducer" seine Funktion und wird zum Empfänger, um den zurückgeworfenen Ultraschall wieder zu empfangen. Genau wie der Lichtstrahl gehorcht der Ultraschallstrahl physikalischen Gesetzen: er wird an den Grenzflächen zweier Medien unterschiedlicher akustischer Impedanz reflektiert, ein Teil der Energie wird absorbiert, ein Teil penetriert mit entsprechendem Brechungswinkel. Ist diese Grenzfläche glatt und steht senkrecht zum Schallstrahl, wird ein kräftiges Echo zurückgeworfen. Ist die Grenzfläche stark strukturiert, streut das Echo in verschiedene Richtungen: vom Transducer wird nur ein kleiner Teil empfangen, das Echo ist schwach. Der vom Transducer ausgesandte Schallstrahl ist im Nahfeld parallel gerichtet. Im Fernfeld divergiert er. Je breiter der Schallkopf, desto länger ist das parallel gerichtete Nahfeld; je höher die verwandte Frequenz, desto besser ist die Tiefenauflösung. Im Konflikt damit steht die Tatsache, daß die Breite des Schallkopfes von den schallundurchlässigen Rippen begrenzt wird und die Eindringtiefe mit steigender Frequenz abnimmt. Die Registrierung der empfangenen Echos kann auf verschiedene Weise erfolgen: Beim sog. A-Mode wird die Amplitude des Echos auf dem Oszilloskop in unterschiedlich hohen Zacken dargestellt, beim B-Mode (= brightness) in unterschiedlich intensiven Lichtpunkten und beim M-Mode wird eine zeitliche Auflösung eingeführt. Da es sich beim Herzen um sich bewegende Strukturen handelt, verwendet man diese Registrierweise (M-Mode), um die typischen Bewegungsmuster zu erhalten. Während früher das Bild von einem nachleuchtenden Oszilloskop abfotografiert wurde, benutzt man heute allgemein eine kontinuierliche Registrierung z.B. mit einem UV-Recorder.

Die echokardiographischen Untersuchungen wurden in der Medizinischen Poliklinik der Universität Tübingen bei Dr. Ibrahim durchgeführt.
Wir verwendeten den Gerätetyp Ekoline 20 der Firma Smith-Kline mit einem nicht fokusierenden Transducer. Die Frequenz betrug 2,25 MGH. Die Darstellung der reflektierten Ultraschallwellen auf Bildschirm erfolgte nach dem "Time-Motion" Verfahren. Die Registrierung wurde mit einer Polaroid-Kamera oder fortlaufend mit einem Mehrkanalschreiber von "Kent Cambridge Medical Limited" und sich selbst entwickelndem Fotopapier der Firma Kodak (Kodak Linagraph direct printpaper Type 1895, 17, 8 x 30, 5 cm) vorgenommen.

Der Transducer wurde im 3. oder 4. ICR links parasternal aufgesetzt. Die Richtung des Ultraschallstrahles entsprach derjenigen, welche nach FEIGENBAUM als Standardprüfung des linken Ventrikels bekannt ist.

Die Auswertung der Bilder erfolgte in Anlehnung an das von HENRY et al. (39) publizierte Verfahren. Die Septum- und Hinterwanddicke wurde am Ende der Diastole gemessen. Die gemessene Wandstärke rechneten wir über die Eichmarken des Ultraschallgerätes in Realwerte um. Dabei wurde auf zehntel Millimeter auf- oder abgerundet. Im allgemeinen wurde über drei Messungen gemittelt. Den Quotienten, welcher zur Beurteilung der asymmetrischen Septumhypertrophie (ASH) herangezogen wird, erhält man durch Division von Septum- durch Hinterwanddicke.

Zudem achteten wir bei der echokardiographischen Untersuchung noch auf die abnormale Vorwärtsbewegung des vorderen Mitralsegels, welches in der angloamerikanischen Literatur als Systolic Anterior Movement (SAM) bekannt ist und verschiedentlich (41) zur Beurteilung des Schweregrades der Krankheit herangezogen wurde. Verminderte Bewegung und Dickezunahme des Septums, sowie die Inzissur der Aorten-

klappe wurden im Rahmen dieser Untersuchung als diagnostische Kriterien mit herangezogen, quantitativ jedoch nicht erfaßt.

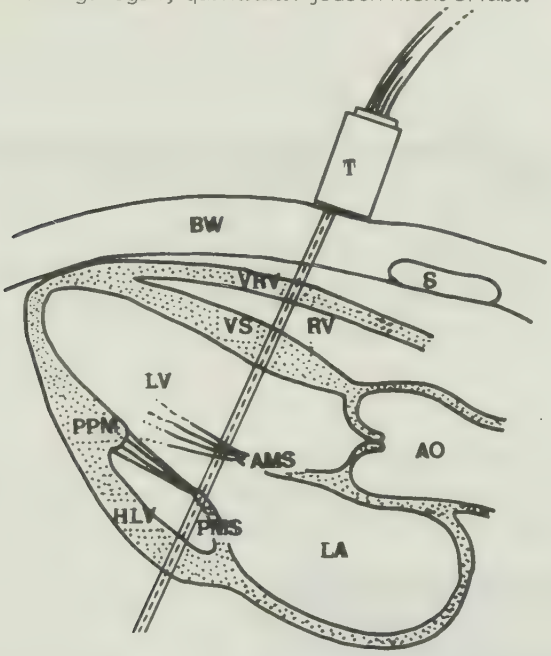


Abb. 1: zeigt einen Schnitt durch das Herz mit dem Ultraschallstrahl und den Punkten, an welchen die Wandstärken des Septums und der Hinterwand gemessen wurden.

T = Transducer
BW = Brustwand
S = Sternum
VRV = Vorderwand des rechten Ventrikels
RV = Rechter Ventrikel
VS = Ventrikel Septum
LV = Linker Ventrikel
AMS = Anteriores Mitral Segel
PMS = Posteriores Mitral Segel
PPM = Posteriorer Papillar Muskel
HLV = Hinterwand des linken Ventrikels
LA = Linkes Atrium
AO = Aorta (Nach Feigenbaum)

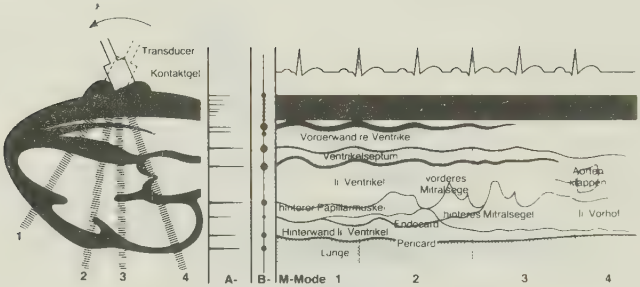


Abb. 2: Schematische Darstellung des Herzens mit dem Ultraschallstrahl und die 3 Möglichkeiten, die reflektierten Ultraschallwellen in Form des A-, B- und M-Mode darzustellen.

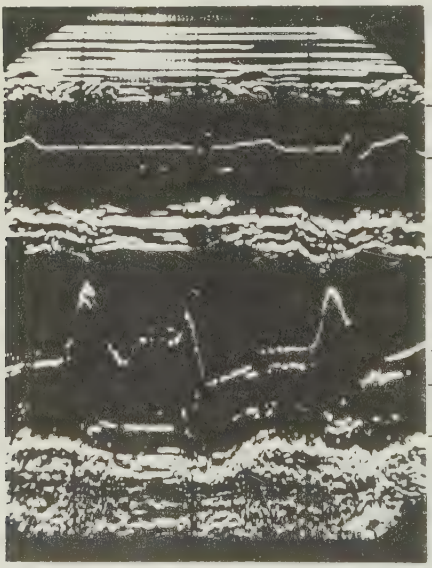


Abb. 3: Polaroid-Aufnahme vom Oszilloskop des Echokardiographie-Gerätes.

3.1.2. Spezielle Herzdiagnostik

An der Kardiologischen Abteilung der Universitätskinderklinik Tübingen besteht die spezielle Herzdiagnostik bei der IHSS routinemäßig aus der Vorbereitung des Kindes, der Druckmessung, der O_2-Sättigungsbestimmung, der Farbstoffverdünnungsuntersuchung, sowie der Angiokardiographie.

Das Kind wird mit Valium oder Thalamonal prämediziert. Die Freilegung oder Punktion der Gefäße erfolgt in Lokalanästhesie. Bei starker Unruhe des Patienten wird insbesondere die Angiographie in Narkose durchgeführt.

Die intrakardialen Druckschwankungen werden über einen flüssigkeitsgefüllten Katheter nach außen fortgeleitet und von einem Statham-Element aufgenommen. Die Aufzeichnung erfolgte mit einem Registriergerät (Electronics for Medicine), das als 6-Kanal-Schreiber mit Lichtregistrierung auf Fotopapier ausgeführt ist, unter gleichzeitiger Aufzeichnung einer oder mehrerer Extremitäten-Ableitungen des EKG. Bei einem Teil der Patienten wurden die Druckmessungen nicht mit dem Statham-Element sondern mit einem Kathetertip-Manometer (Miller-Instruments) durchgeführt. Die Registrierung erfolgt auf die oben beschriebene Art.

Die Angiokardiographie, erfolgt selektiv mit Kontrastmittelinjektion in den rechten Ventrikel, in die Arteria pulmonalis und in den linken Ventrikel. Zur Injektion des Kontrastmittels dient der elektromotorisch angetriebene Contrac-Injektor mit seinem raschen Druckaufbau, dem konstanten wählbaren Flow und der Möglichkeit zur herzphasengesteuerten Injektion. Für die Aufnahmen verwendeten wir meistens den 2 Ebenen AOT-Blattfilmwechsler (35 x 35 cm) mit einer Aufnahmefrequenz bis zu 6 Bildern pro Sekunde oder über zwei elektronische Bildwandler mit zwei gepulsten Ariflexkameras, die eine Aufnahmefrequenz bis zu

80 Bildern pro Sekunde erlauben. Hierbei wird die Bildfolge gleichzeitig für jede Ebene auf einen Monitor übertragen und auf einem Magnetband (Sirecord der Fa. Siemens) gespeichert, das ein sofortiges "play back" ermöglicht. Als Kontrastmittel verwenden wir 76 % Urographin (Jodgehalt 370 mg/ml).

3.1.3. Statistik

Die statistischen Berechnungen erfolgten am Zentrum für Datenverarbeitung der Universität Tübingen. Für die Beschreibung der gemessenen Größen (Septum-, Hinterwanddicke und Quotienten wurden Mittelwerte (M) und Standardabweichung (s), sowie mittlere Fehler des Mittelwertes (s_M) berechnet. Im Text erscheint $M \pm s_M$.

Um zu prüfen, ob 2 Gruppen voneinander verschieden waren, wurden die Mittelwerte beider Gruppen unter Annahme der Normalverteilung, mittels des t-Testes miteinander verglichen. Zuvor wurden mit Hilfe des F-Testes die Varianzen beider Gruppen verglichen. In der Regel konnte die Homogenität der Varianzen bestätigt werden, so daß die Anwendung des t-Testes erlaubt war.
Das Ergebnis, die Irrtumswahrscheinlichkeit, wird mit P = 0,1111 angegeben.
Ist $P < 0{,}01$ spricht man von hochsignifikant,

$P < 0{,}05$	von signifikant
$P < 0{,}1$	von auffällig.

3.2. Patientengut

Zur Ermittlung von echokardiographischen Normalwerten für Septum, Hinterwand und Quotient untersuchten wir von Dezember 1974 bis Februar 1975 52 herz- und kreislaufgesunde Kinder, die wegen anderer

Krankheiten die Poliklinik der Kinderklinik in Tübingen aufsuchten. Das Alter (Abbildung 4) schwankte zwischen 2 Jahren und 3 Monaten und 14 Jahren und 9 Monaten. Das Durchschnittsalter betrug 9,05 Jahre. 24 der 52 Kinder sind männlichen Geschlechts, 28 Kinder sind weiblichen Geschlechts.

In der Abteilung für pädiatrische Kardiologie der Universitätskinderklinik in Tübingen wurde von 1967 bis Mitte 1975 bei 160 Patienten mit Hilfe der speziellen Herzdiagnostik eine Einengung im Ausflußtrakt des linken Ventrikels ohne zusätzlichen Shunt nachgewiesen.

Von 67 dieser 160 Patienten, welche eine stärkergradige Einengung im Ausflußtrakt des linken Ventrikels aufwiesen und das Krankheitsbild der idiopathischen hypertrophischen Subaortenstenose (IHSS) zeigten, wurden die Herzkatheterbefunde analysiert und die Patienten zusätzlich einer echokardiographischen Untersuchung unterzogen, welche von Juni 1974 bis Juni 1975 durchgeführt wurde.
Zum Zeitpunkt der Herzkatheteruntersuchung lag das Alter dieser 67 Patienten zwischen 2 Monaten und 15 Jahren und 2 Monaten. Das Durchschnittsalter betrug 8,04 Jahre (Tab. 6.1.1.). Zum Zeitpunkt der echokardiographischen Untersuchung lag das Alter dieser Patienten zwischen 1 Monat und 19 Jahren und 3 Monaten. Das Durchschnittsalter betrug 9,42 Jahre (Abbildung 5). Der sich hieraus ergebende Altersunterschied wurde in Monaten berechnet. Er schwankte zwischen 0 und 71 Monaten. Die Tabelle 6.1.2. gibt eine genauere Übersicht über die zeitlichen Abstände zwischen der echokardiographischen Untersuchung und der Herzkatheteruntersuchung.

Von diesen 67 Patienten waren 37 männlichen Geschlechts und 30 weiblichen Geschlechts.

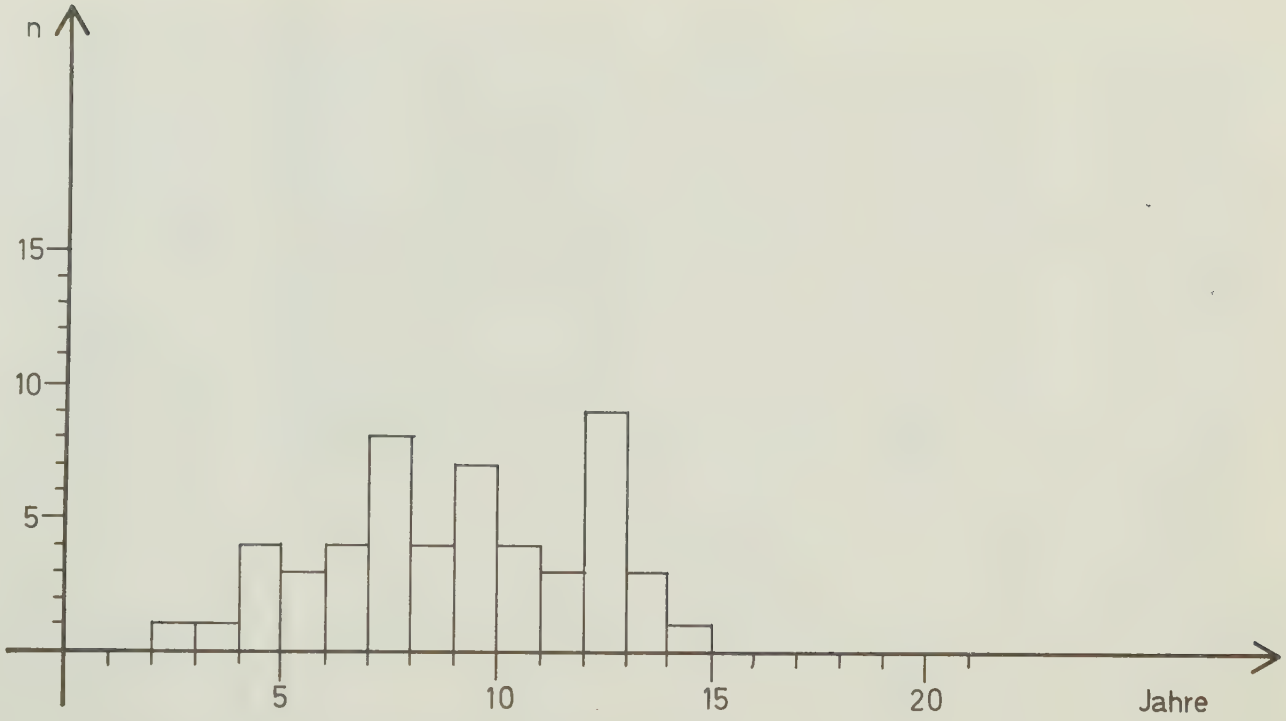


Abb. 4: Altersstruktur der 52 herzgesunden Kinder zum Zeitpunkt der echokardiographischen Untersuchung

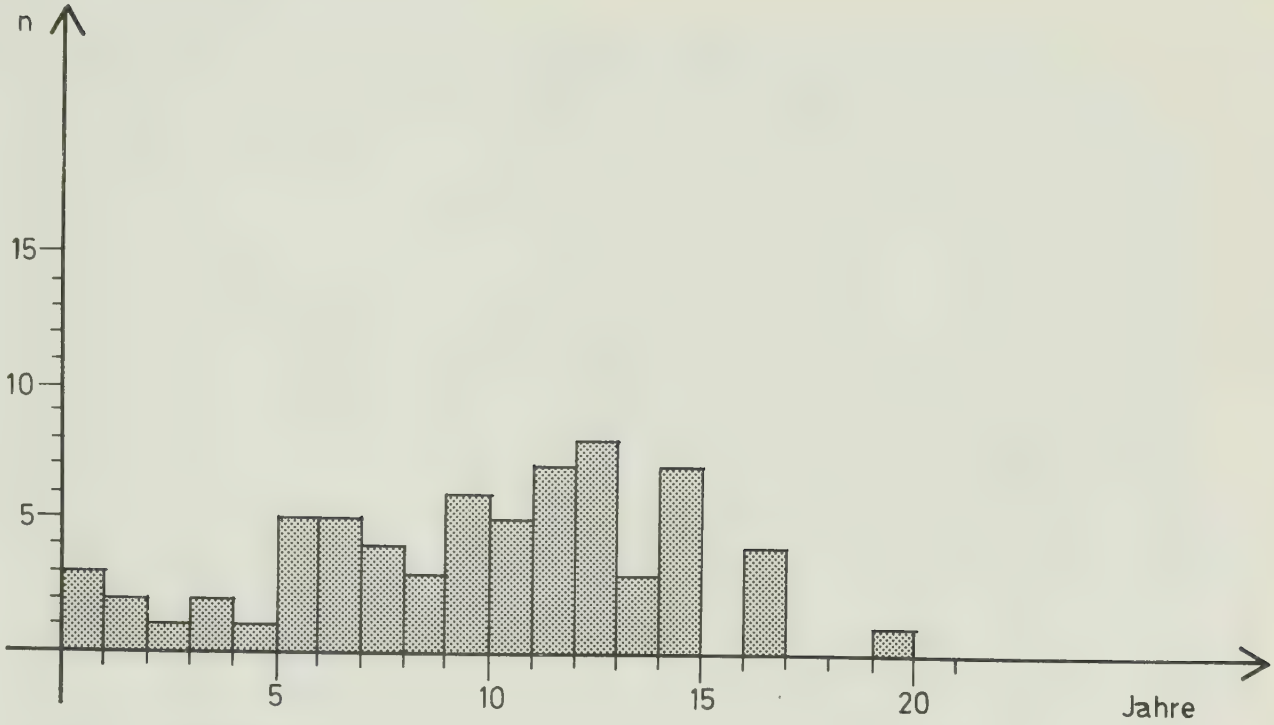


Abb. 5: Altersstruktur der 67 Patienten mit IHSS zum Zeitpunkt der echokardiographischen Untersuchung

3.3. ERGEBNISSE

3.3.1. Echokardiographie

3.3.1.1. Ergebnisse der Normalwerte

Die Septumstärke schwankte bei den 52 herzgesunden Kindern zwischen 3 und 8 mm. Der Mittelwert lag bei 6,1 mm (s = 1,3).
Die Dicke der Hinterwand schwankte zwischen 4 und 14 mm wobei nur 4 Patienten (7,7 %) einen Wert von über 10 mm aufwiesen. Der Mittelwert lag bei 8,4 mm (s = 2,1).
Die Verteilung der errechneten Quotienten (Q = Septum: Hinterwand) ist schmal. Die Schwankungsbreite liegt zwischen 0,5 und 0,9, wobei 45 = 86,5 % der Werte auf die Quotienten von 0,6; bis 0,8 entfallen. Der Mittelwert beträgt 0,74 (s = 0,10). Eine Abhängigkeit der Werte vom Alter wurde nicht festgestellt.
Dagegen finden sich zwischen den herzgesunden 24 Jungen und 28 Mädchen, auffällige Unterschiede in der Dicke des Septums und signifikante Unterschiede in der Dicke der Hinterwand. Bei den Quotienten, wie bei der Altersverteilung, konnten solche Unterschiede nicht gefunden werden. Tabelle 6.1.3 und Abbildung 6, 7 und 8 zeigen die genauen Zahlen.
Die Einzelwerte der untersuchten Kinder sind im tabellarischen Anhang 6.3 zu finden.

3.3.1.2. Ergebnisse der echokardiographischen Untersuchung bei Kindern mit IHSS

Von den 67 untersuchten Patienten lagen die Meßwerte von 2 Patienten (Pat. Nr. 18 und Nr. 61) im Bereich der Meßwerte der herzgesunden Kinder. Deshalb wurden diese Werte bei der Berechnung der statistischen Größen - Mittelwert und Standardabweichung - nicht berücksichtigt. Die Meßwerte dieser 2 Patienten sind: Septum 7 bzw. 8 mm, Hinterwand je 10 mm und die Quotienten 0,7 bzw. 0,8. Die nachfolgenden

Ergebnisse sind daher immer auf eine Patientenzahl von 65 bezogen.

Die Septumdicke schwankte zwischen 6 und 23 mm. Der Mittelwert lag bei 13,5 mm (s = 3,3). 4 Patienten (6,2 %) wiesen einen Wert von weniger als 10 mm auf. Die Septumdicke zeigte eine deutliche Abhängigkeit vom Alter. Die Mittelwerte stiegen von 10,3 mm für die Altersgruppe von 1 - 2 Jahren, auf 16,3 mm für die Altersgruppe von 16 Jahren. Die Gleichung der Regressionsgeraden war mit $y = 0,21X + 11,5$ ($r = 0,28$, $p < 0,05$) signifikant.

Die Stärke der Hinterwand lag zwischen 4 und 14 mm, der Mittelwert bei 9,2 mm (s = 2,0). Nur 10 Patienten (14,9 %) hatten eine Hinterwandstärke welche größer als 10 mm war.

Die Verteilung der errechneten Quotienten ist aus Abbildung 8 zu ersehen. Die Schwankungsbreite lag zwischen 1,1 und 2,1. Der Mittelwert war 1,49 (s = 0,22) 6 von 65 Patienten (9,3 %) hatten Werte unter 1,3.

Ein Unterschied zwischen Jungen und Mädchen wurde nicht festgestellt.

Die Einzelwerte der untersuchten Kinder sind im tabellarischen Anhang 6.4 zu finden.

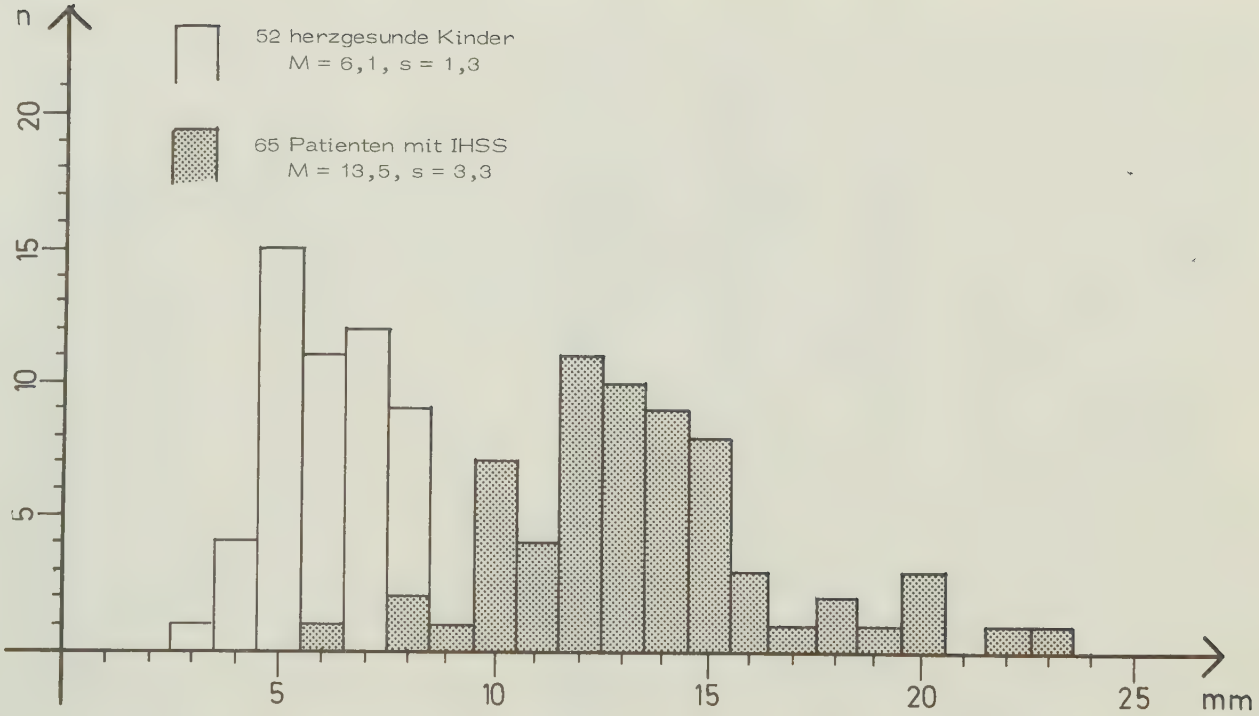


Abb. 6: Verteilung der Septumdicken

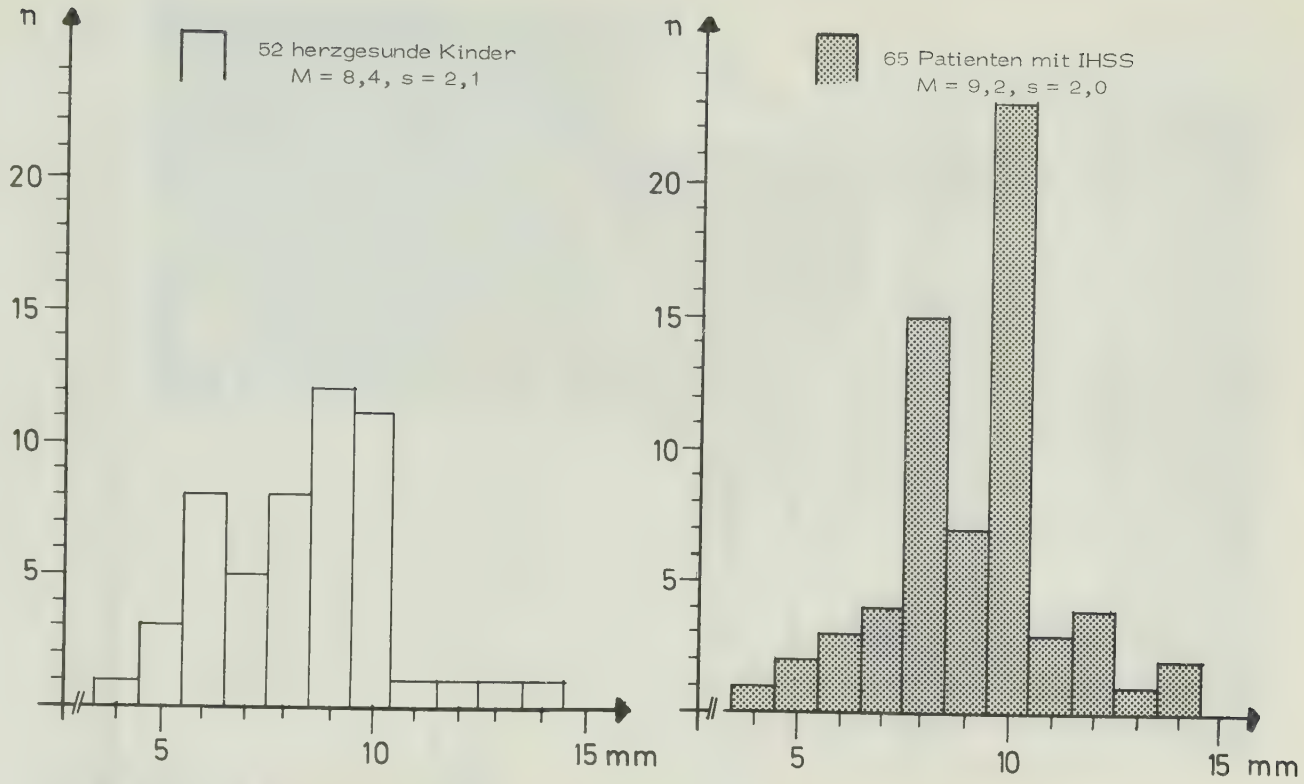


Abb. 7: Verteilung der Hinterwandstärken

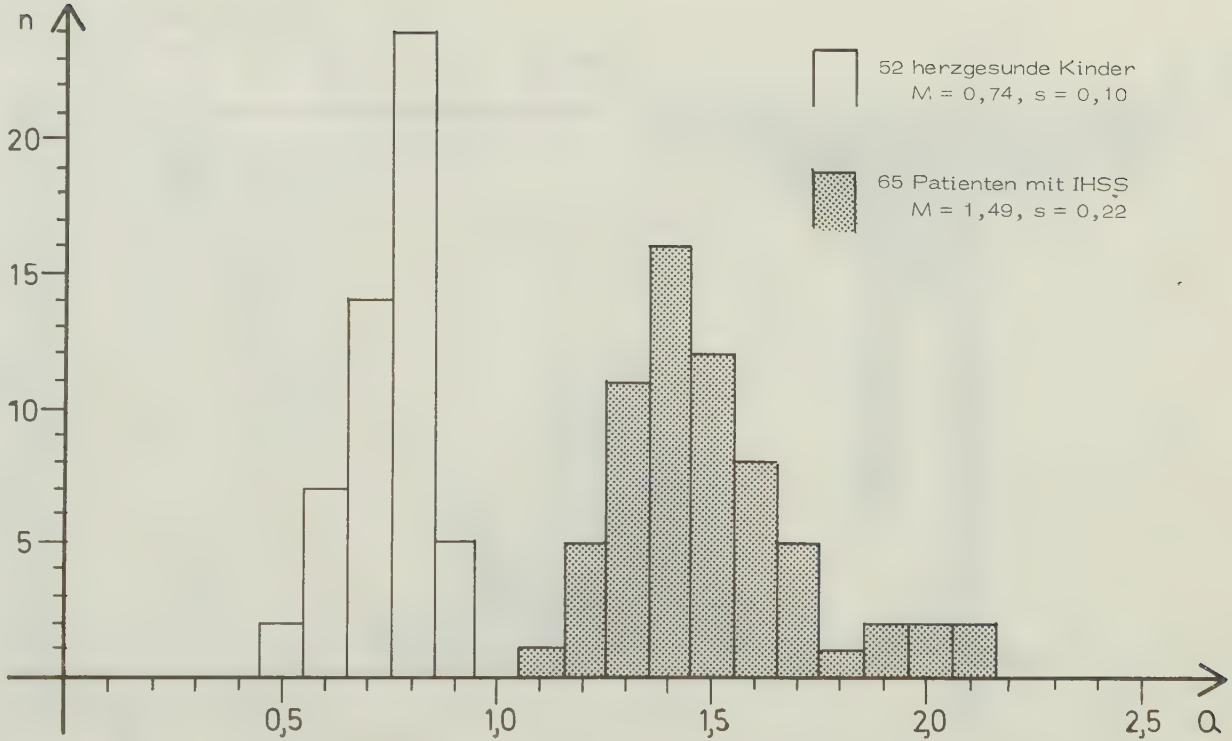


Abb. 8: Verteilung der Quotienten

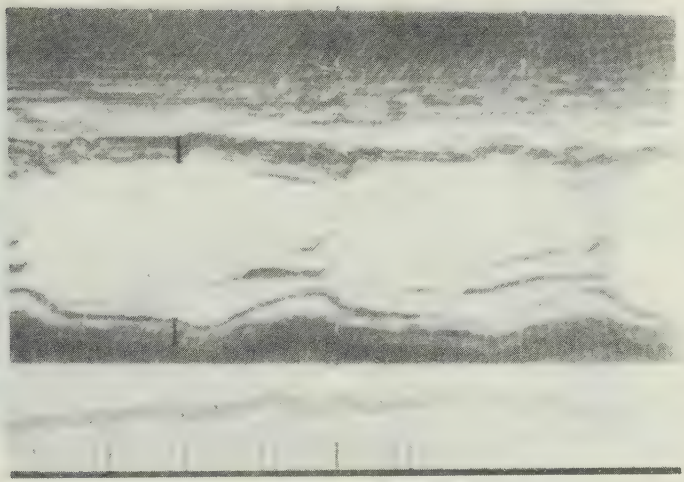
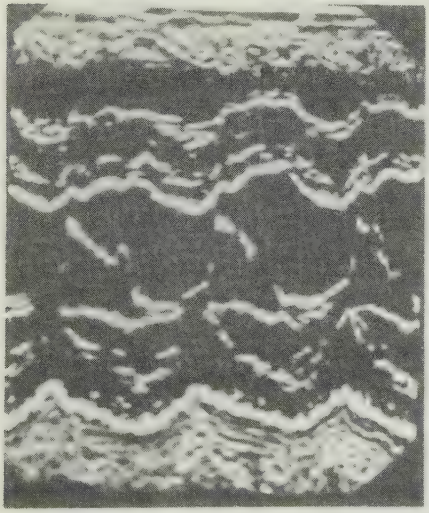


Abb. 9: Echokardiogramm eines herzgesunden Kindes zur Bestimmung der Normalwerte. Septumdicke 5 mm, Hinterwandstärke 6 mm, Quotient 0,8



Septum

Mitralklappe

Hinterwand des
linken Ventrikels

Abb. 10: Polaroid-Aufnahme des Oszilloskopbildes eines Patienten mit ASH. Septumdicke 15 mm, Hinterwandstärke 10 mm, Quotient 1,5

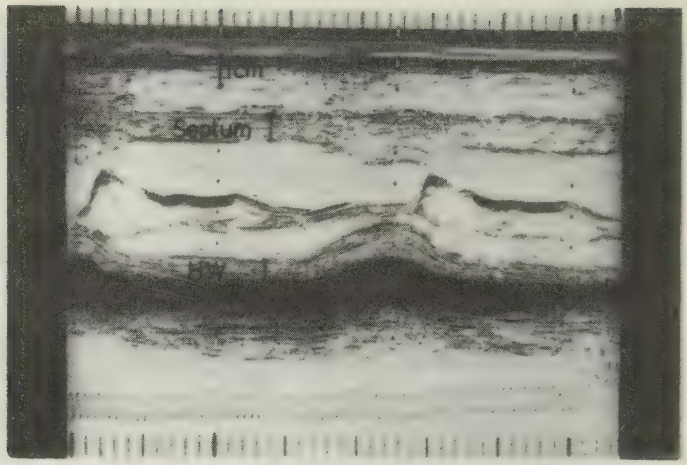


Abb. 11: Echokardiogramm eines Patienten mit asymmetrischer Septumhypertrophie (ASH). Abstand der Eichmarken 8 mm ≙ 10 mm. Septumdicke 10 mm, Hinterwand 6 mm, Quotient 1,7

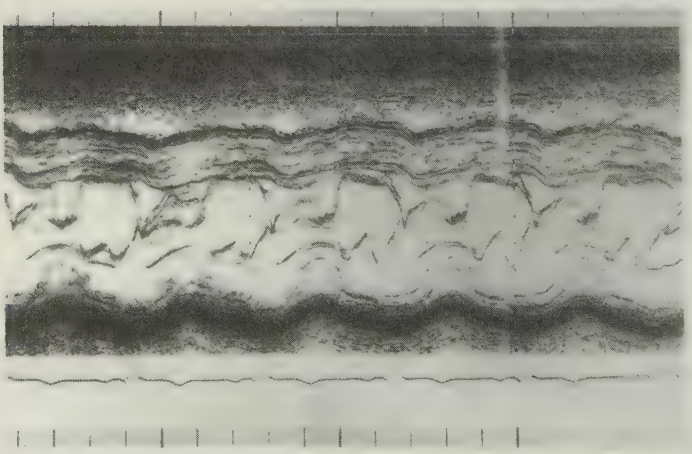


Abb. 12: Echokardiogramm eines Patienten mit asymmetrischer Septumhypertrophie (ASH) und systolischer Vorwärtsbewegung des Mitralsegels (SAM). Septumdicke 20 mm, Hinterwand 10 mm, Quotient 2,0

3.3.1.3. Patienten mit SAM und positiver Familienanamnese

Bei der Analyse der echokardiographischen Meßergebnisse der Patienten mit IHSS waren zwei Gruppen von Patienten mit je 16 bzw. 11 Kindern auffallend. Die 16 zeigten im echokardiographischen Bild eine Vorwärtsbewegung des vorderen Mitralsegels (SAM), die 11 wiesen eine positive Familienanamnese auf. Diese konnte bei den Angehörigen durch Herzkatheter oder Echokardiographie gesichert werden.

Patienten mit SAM

16 Patienten zeigten das echokardiographische Bild des "Systolic Anterior Movement" (SAM). Tabelle 6.1.5 zeigt die Meßwerte dieser Patienten.
Die Schwankungsbreite der gemessenen Septumstärken liegt zwischen 11 und 23 mm, der Mittelwert bei 16,1 mm (s = 3,8). Für die Hinterwand wurden Werte zwischen 8 und 14 mm gemessen, das Mittel ist 10,3 mm (s = 1,9). Die daraus errechneten Quotienten erreichen Werte zwischen 1,3 und 2,1, mit einem Mittelwert von 1,58 (s = 0,25).

Bei 6 dieser 16 Patienten (37,5 %) war die Hinterwand dicker als 10 mm. Diese Kinder waren älter als 11 Jahre.
6 Patienten (37,5 %) mit unterschiedlichen Septum- und Hinterwandstärken haben eine positive Familienanamnese.

Patienten mit positiver Familienanamnese

11 Patienten mit IHSS familiärer Genese sind in Tabelle 6.1.6 aufgeführt.
Die Septumwerte liegen zwischen 11 und 22 mm, der Mittelwert bei 16,7 mm (s = 3,8). Die Meßwerte für die Hinterwand pendeln zwischen 8 und 14 mm, der Mittelwert beträgt 10,7 mm (s = 1,8). Die Quotienten liegen zwischen 1,1 und 2,1, das Mittel ist 1,57 (s = 4,34). Der niedrige Quotient von 1,1 bei Patient Nr. 64 erklärt sich durch die sehr dicke Hinterwand von 14 mm.

5 Patienten (45,5 %) welche eine dickere Hinterwand als 10 mm aufwiesen, waren älter als 11 Jahre. 6 dieser 11 Patienten (54,6 %) zeigten echokardiographisch eine abnormale Vorwärtsbewegung des vorderen Mitralsegels (SAM).

Tabelle 6.2 Zeile V und VI zeigt den Vergleich der Gruppe mit SAM mit der Gruppe welche eine positive Familienanamnese aufweist. Er ergab keinen signifikanten Unterschied. Die hohen Werte, welche P zum Teil annimmt (z.B. 0,984) lassen eher das Gegenteil vermuten. Ein signifikanter Unterschied im Alter ist nicht vorhanden (P = 0,538). Da sich die beiden Gruppen zum Teil (6 Patienten) überschneiden, wurde der t-Test nochmals mit bereinigten Gruppen durchgeführt. Er ergab ebenfalls keinen signifikanten Unterschied.

Testet man die Gruppe der Patienten mit SAM gegen 44 Patienten ohne Zeichen von SAM und ohne positiver Familienanamnese, so erhält man hochsignifikante Unterschiede (P = 0,001) in den Meßwerten für Septum und Hinterwand; nicht dagegen für die Werte der Quotienten. Zum selben Resultat kommt man bei der Gruppe mit familiär positiver Anamnese (Tab. 6.2/VII, VIII). Ebenso hochsignifikante Unterschiede erhält man, wenn man beide Gruppen zusammen (= 21 Patienten) gegen die restlichen 44 Patienten prüft (Tab. 6.2/IX).
Ein statistisch signifikanter Unterschied in der Altersverteilung ist bei beiden Gruppen gegen die der 44 Patienten nicht vorhanden.

3.3.1.4. Echokardiographische Meßergebnisse bei 28 Patienten mit retrograder Sondierung des Herzens

In 8 Fällen war keine Druckdifferenz zu messen (Δ p = 0mmHg). Tabelle 6.1.7 zeigt die einzelnen Daten. Die Mittelwerte der echokardiographischen Messungen dieser Kinder sind: Septum 15,3 mm (S = 2,4), Hinterwand 10,0 mm (S = 2,0), Quotient 1,57 (S = 0,32). Patient Nr. 61 hatte keine ASH und wurde wie oben erwähnt aus statistischen Gründen bei der Mittelwertrechnung nicht berücksichtigt.

In Tabelle 6.1.8 sind die 20 Patienten aufgeführt, welche eine Druckdifferenz von mehr als 5 mmHg aufweisen. Der Druckunterschied schwankte zwischen 5 und 140 mmHg. Die Mittelwerte der echokardiographischen Messungen sind: Septum 13,3 mm (S = 4,2), Hinterwand 9,2 mm (S = 2,2), Quotient 1,45 (S = 0,20). Alle 20 Patienten weisen den echokardiographischen Befund der asymmetrischen Septumhypertrophie (ASH) auf. Zusätzlich haben 3 Patienten eine SAM.

Ein signifikanter Unterschied zwischen den beiden Gruppen (0 bzw. mehr als 5 mmHg) bei den echokardiographisch gemessenen Werten ist nicht vorhanden (Tab. 6.2/IV). Eine Abhängigkeit des Quotienten und der Septumdicke von der Höhe der Druckdifferenz konnte nicht gefunden werden.

3.3.2. Ergebnisse der speziellen Herzdiagnostik

Bei unseren 67 Patienten mit einer Einengung des Ausflußtraktes des linken Ventrikels wurde die IHSS nur in 22 Fällen (33 %) ohne zusätzliches Vitium diagnostiziert. 45 Patienten hatten ein bis drei zusätzliche Vitien. Die genaue Aufteilung ergibt, daß 30 Patienten ein 2. Vitium aufwiesen, bei 11 Patienten wurde ein 3. und bei 4 Patienten ein 4. Vitium gefunden.

Bei den 45 Patienten steht an erster Stelle der zusätzlichen Herzfehler die Mitralinsuffizienz, welche in 28 Fällen gefunden wurde. Bei 9 Patienten wurde außer der IHSS und der Mitralinsuffizienz noch ein 3. oder 4. Vitium gefunden.
Bei 11 Patienten fand sich neben der IHSS auch eine muskuläre Infundibulumstenose des rechten Ventrikels. Davon hatten 5 Patienten noch ein 3. oder 4. Vitium-cordis.
Die Aortenstenose wurde bei 10 Patienten als Begleitanomalie gefunden. Auffallend ist, daß sich bei 8 dieser Patienten mehr als 2 Vitien fanden.
Eine Aortenisthmusstenose wurde bei 6, eine Pulmonalstenose bei 4 und ein PDA bei 3 Patienten gefunden.
Die Tabelle 6.1.9 zeigt die genaue zahlenmäßige Aufschlüsselung.

Von den 67 Patienten wurden 31 retrograd sondiert. Davon sind in 28 Fällen die Druckregistrierungen des linken Ventrikels und der Aorta vollständig und verwertbar. 8 Patienten (Tab. 6.1.7) zeigten keinen Druckgradienten (Delta p = 0mmHg), 20 zeigten einen solchen von mehr als 5 mmHg (Tab. 6.1.8). 7 dieser 8 Patienten haben eine Mitralinsuffizienz als Begleitanomalie. 4 der 20 Patienten wiesen zusätzlich eine Aortenstenose auf und werden nachstehend genau beschrieben.

Bei den Patienten Nr. 23 und 43 fanden sich außer der IHSS auch subvalvuläre membranöse Ringleistenstenosen der Aorta. Sie hatten Druckgradienten von 140 und 90 mmHg. Sie wurden wegen dieser Stenosen und IHSS operiert.
Patient Nr. 45, mit einem Druckgradienten von 30 mmHg zeigt eine milde valvuläre Aortenstenose.
Bei Patient Nr. 15 sind die Daten der speziellen Herzdiagnostik aufgeführt, welche nach der Operation einer subvalvulären Aortenstenose gewonnen wurden. Im linken Ventrikel betrug der Druck 125 mmHg, im Ausflußtrakt 100 und in der Aorta 80 mmHg. Der erste Druckgradient von 25 mmHg ist durch die IHSS verursacht, der zweite von 20 mmHg von der Reststenose.

3.3.3. Vergleich der echokardiographischen Ergebnisse mit den Herzkatheterbefunden

Bei 97 % der Patienten stimmte die angiokardiographische Diagnose IHSS mit der echokardiographischen Diagnose ASH überein. Nur bei 2 Patienten, = 3 %, wurden echokardiographische Werte gefunden, welche in den Bereich der Normalwerte fallen (Tab. 3.1).

Daher versuchten wir außer der qualitativen Übereinstimmung auch eine quantitative Korrelation herzustellen. Wir teilten die angiokardiographischen Befunde der Patienten mit IHSS nach dem Grad der Einengung im Ausflußtrakt des linken Ventrikels in drei Gruppen I, II und III und ordneten ihnen die echokardiographisch gefundenen Quotienten zu. In Tabelle 6.1.10 sind die Ergebnisse dargestellt. Auf die Gruppen I, II und III entfallen 20, 30 und 15 Patienten. Die Mittelwerte steigern sich von 1,42 (s = 0,19) über 1,50 (s = 0,22) auf 1,57 (s = 0,23). 2 Patienten der Gruppe II mit einem Quotienten von 0,7 und 0,8 wurden bei der Bildung des Mittelwertes in Gruppe II nicht berücksichtigt. Die statistische Überprüfung der 3 Gruppen ergab folgendes Ergebnis:

Gruppe I gegen II P = 0,21683

Gruppe II gegen III P = 0,28967

Gruppe I gegen III P = 0,04043 < 0,05

Die nach angiographischen Gesichtspunkten eingeteilte Gruppe III weist gegenüber der Gruppe I signifikant höhere Quotienten auf.

Diagnose	Ø ASH	ASH		ASH + SAM
Quotient	0,5 - 1,0	1,1 - 1,2	1,3 - 2,1	1,3 - 2,1
Anzahl	2	6	59	16
Prozent	= 3 %	= 9 %	= 88 %	= 24 %
		65 =	97 %	

Tab. 3.1: Verteilung der errechneten Quotienten bei 67 Patienten mit der Diagnose IHSS aufgeteilt in Gruppen von 0,5 - 1,0; 1,1 - 1,2; 1,3 - 2,1

4. DISKUSSION

Bei der nachstehenden Besprechung der Ergebnisse, werden zuerst anatomische und echokardiographische Ergebnisse anderer Autoren dargestellt um sie dann mit den eigenen Befunden zu vergleichen.

Die in dieser Arbeit dargestellten Werte für Septum und Hinterwand sind auf das Alter bezogen. Demgegenüber beziehen andere Autoren ihre Werte auf Alter, Körpergröße, Körpergewicht und Körperoberfläche. Um einen Vergleich zu ermöglichen, rechneten wir die Werte, welche nicht auf das Alter bezogen sind, mit Hilfe der Tabelle von W. LENZ "Normalmaße des Wachstumsalters" (50) und der Formel für die Körperoberfläche von DU BOIS und DU BOIS (19) in unsere Altersgruppen um.

4.1. Anatomische Normalwerte

Während anatomische Normalwerte für die Septumdicke in der uns zugänglichen Literatur nicht zu finden waren, wurden solche für die linke Ventrikelwand von 4 Autoren angegeben.

De la CRUZ et al. (17) untersuchten in ihrer Arbeit 12 Kinder zwischen 4 und 12 Jahren. Sie gaben an, daß die Dicke mit dem Alter zunimmt, fanden jedoch keine unterschiedlichen Werte zwischen Jungen und Mädchen. Sie maßen die dickste Stelle unter Ausschluß der Papillarmuskeln. Ihr Mittelwert war 8,9 mm bei einer Schwankungsbreite von 8,0 bis 12,75 mm.

SCHULZ et al. (77) untersuchten in ihrer Arbeit 1847 Herzen. In die Altersgruppe von 4 bis 13 Jahren fielen die Werte von 199 Mädchen und 225 Jungen. Ihr Meßpunkt war auf der Höhe der Basis des Papillarmuskels an der Hinterwand des linken Ventrikels. Sie teilten in Altersgrup-

pen ein, gaben aber an, daß die Herzgrößen im Kindesalter am besten mit der Körpergröße korrelieren. Das Körpergewicht sei zu unstet. Außerdem verzeichneten sie leicht höhere Werte für Knaben gegenüber Mädchen. Der Unterschied ist aber statistisch nicht signifikant. Ihr Mittelwert lag bei 9,2 mm für Mädchen und 9,3 mm für Knaben (Tab. 4.1).

ECKNER et al. (20) fixierten 750 Herzen und wählten davon 80, welche sie als normal ansahen, aus, um ihre Normalwerttabellen zu erstellen. Ihre Altersgruppe reichte von 0 bis 90 Jahre. Sie maßen die größte Dicke zwischen dem Mitralring und der Herzspitze. Sie fanden für die Wandstärke des linken Ventrikels eine Abhängigkeit von der Körpergröße, hingegen eine solche vom Alter für die Wanddicke des rechten Ventrikels. Sie gaben keinen geschlechtsabhängigen Unterschied an.

Ihre Mittelwerte für die Altersgruppen von 4 bis 13 Jahren lagen zwischen 10 und 15 mm, die Schwankungsbreite lag zwischen 7 und 22 mm. Genaueres ist aus Tabelle 4.1 zu entnehmen.

ROWLATT et al. (74) untersuchten die Herzen von 83 Kindern, indem sie 21 verschiedene Messungen vornahmen und jeweils mit Alter, Gewicht, Größe und Oberfläche korrelierten. Das Ergebnis wurde in Diagrammen, mit Mittellinie und den 5 % und 95 % Grenzen dargestellt. Das Alter lag zwischen 9 Monaten und 16 Jahren, vom Zeitpunkt der Konzeption an gerechnet. Das Septum wurde nicht gemessen. Die linke Ventrikelwand wurde an der dicksten Stelle sowie an der Spitze gemessen. Die Meßwerte an der Ventrikelspitze lagen zwischen 1 und 4 mm und zeigten keine Abhängigkeit von den 4 Unabhängigen ($y = c$).

Die Meßwerte der dicksten Stelle des linken Ventrikels ohne Trabekula zeigten im einfachen logarythmischen Maßstab eine lineare Abhängigkeit von den 4 Unabhängigen mit unterschiedlichen Steigungen ($y = b \log x + a$). Einzelwerte sind der Tabelle zu entnehmen.

Bemerkenswert an den Untersuchungen ist, daß für den rechten Ventrikel sowie für die linke Ventrikelspitze keine Abhängigkeit von den 4 Variablen gefunden wurde (y = c). Die Werte bis zum Alter von 16 Jahren lagen zwischen 1 und 5 mm. Weiterhin konnten sie zeigen, daß das Gewichtsverhältnis von RV/LV zum Zeitpunkt der Geburt ungefähr 1,4 ist und 1 Monat nach der Geburt auf 0,6 absinkt und von da an stabil bleibt.

Wie die obenstehenden Ausführungen zeigen, sind bis jetzt noch keine standardisierten Meßmethoden bei der Wanddickenbestimmung des Herzens eingeführt. De la CRUZ, ROWLATT und ECKNER maßen an der dicksten Stelle. Diese Angaben sind daher kaum für einen Vergleich geeignet, da mit der echokardiographischen Methode an der freien Hinterwand zwischen Klappenring und den Papillarmuskeln gemessen wird.
Am ehesten sind die echokardiographischen Messungen der Hinterwandstärke mit den anatomischen Messungen von SCHULZ et al. vergleichbar, da der Fußpunkt ihrer Messungen auf der Innenseite der Hinterwand des linken Ventrikels durch die Basis des Papillarmuskels festgelegt war. Zudem erscheinen ihre Mittelwerte durch eine ausreichend große Anzahl von Meßwerten verläßlich.

Autor	Alter Jahre	Geschl m.	w.	Anz n	Gr cm	Gew kg	Oberfl qm	Hinterwandstärke mm +2s	M	-2s
Eckner	4 &	-		-	102,7	-	-	15	10	7
	7,5 &	-		-	126,1	-	-	18	12	8
	13 &	-		-	154,8	-	-	22	15	10
Schulz	4	m		26	100	-	-	11,8	8,6	5,4
	4	w		39	101	-	-	12	8,6	5,2
	8	m		17	126	-	-	13,6	9,4	5,2
	8	w		19	127	-	-	12	9,4	6,8
	13	m		16	152	-	-	12,8	10,2	7,6
	13	w		15	155	-	-	13,3	10,3	7,3
Rowlatt	9Mon.‡							7,5	5	2,5
	3 ‡							10,5	8	5,5
	5 ‡							11,5	9	6,5
	9 ‡							12,5	10,5	8
	14 ‡							14	11,5	9
							0,3	8,5	6	3,5
							0,5	10	7,8	5,5
							1,0	12,5	10	7,5
							1,5	13,8	11,5	9,5

Tabelle 4.1: Anatomisch gemessene Wandstärken des linken Ventrikels

‡ = Alter vom Tag der Konzeption an gerechnet

& : umgerechnete Altersangaben

4.2. Echokardiographische Normalwerte

Echokardiographische Normalwerte werden von FEIGENBAUM, LUNDSTRÖM, GOLDBERG et al. und EPSTEIN et al. angegeben. Die Angaben von GOLDBERG und EPSTEIN sind identisch.

LUNDSTRÖM (53) machte nur Angaben über die Septumdicke und korrelierte seine Werte mit dem Körpergewicht. Er untersuchte 33 Mädchen und 31 Jungen. Über einen geschlechtsabhängigen Unterschied berichtete er nicht.
Bei einem Gewicht von weniger als 10 kg (kleiner als 2 Jahre) maß er 3 bis 5 mm, bei 10 bis 25 kg (2 bis 7,5 Jahre) 4 bis 6 mm und bei mehr als 25 kg (älter als 7,5 Jahre) 5 bis 7 mm.

FEIGENBAUM (25) untersuchte 103 Patienten zwischen 0 und 90 kg entsprechend 0,3 bis 1,7 qm. Er teilte in 6 Gewichtsklassen und 4 Oberflächenklassen ein, unterschied zwischen Jungen und Mädchen aber nicht.
In der Altersgruppe von 2 bis 13,5 Jahren gab er einen Mittelwert von 6,5 mm sowohl für das Septum, als auch für die Hinterwand des linken Ventrikels an. Die Werte liegen zwischen 5 und 8 mm. Der Quotient aus Septum und Hinterwand wurde von ihm mit 1 angegeben (Tab. 4.2).

EPSTEIN et al. (23) gaben in ihrer Arbeit keine in Tabellen geordneten Werte an, sondern stellten ihre Ergebnisse in Kurvenform dar, welche in Klassen zu je 0,1 qm Körperoberfläche geordnet sind. Ihre Werte basieren auf den Untersuchungen von 205 Kindern. Darin enthalten sind die Werte der 103 Kinder, welche FEIGENBAUM schon 1972 publiziert hat.
Um die Werte vergleichen zu können, wurden den Kurven auf der 50 % Percentile die Mittelwerte der entsprechenden Körperoberfläche entnommen. Diese Zahlen sind aus der Tabelle 4.2 zu entnehmen.

Beim Septum lagen ihre Werte zwischen 4 und 8 mm, für die Hinterwand zwischen 3 und 8,5 mm. Die Grenzwerte der 95 % Percentile wurden für das Septum mit 5 mm beim jüngsten und 6,5 mm beim ältesten Kind angegeben, für die Hinterwand mit 5 und 8 mm.

Das Verhältnis (Septum/Hinterwand) wurde mit 1,00, die Spanne mit 0,67 bis 1,33 angegeben. Die 95 % Vertrauensgrenzen lagen bei 0,75 und 1,23. Auffallend ist, daß die Mittelwerte für die Hinterwand stärker ansteigen als die des Septums. Der daraus errechnete Quotient muß entsprechend von 1,0 auf 0,78 abfallen (Tab. 4.2), und steht im Widerspruch zu dem mittleren Quotienten von 1,0.

Beim Vergleich der Ergebnisse, stimmen die gemessenen Septumstärken unserer Untersuchungsreihe gut mit denen der anderen Autoren (23, 25, 53) überein. Über auffällig kleinere Werte bei Mädchen berichteten sie allerdings nicht. Die Zunahme um 1 mm beim Altersanstieg von 4 auf 13 Jahre fanden wir nicht. Die um 1 mm geringeren Werte von EPSTEIN gegenüber FEIGENBAUM sind wohl unerheblich und können durch die Fehlerbreite der Meßmethoden erklärt werden.

Beim Vergleich der Meßergebnisse der Hinterwanddicke des linken Ventrikels sind größere Differenzen festzustellen. Unsere Werte liegen um 1 bis 2 mm höher als die von EPSTEIN et al. und FEIGENBAUM. Dagegen um 1 bis 2 mm unter den anatomisch gemessenen Werten von SCHULZ et al. Die höheren Werte von SCHULZ et al. sind wahrscheinlich auf den tiefer gelegenen Meßpunkt zurückzuführen. Eine kontinuierliche Zunahme der Hinterwandstärke, fanden wir, wohl wegen der geringen Anzahl von Meßwerten pro Altersgruppe nicht.

Autor	Alter Jahre	Geschl m	w	Anz	Gr cm	Gew kg	Oberfl qm	Wandstärke mm Sept.	H.W.	Quot.
Lund-ström	2&					10		3-5		
	2-7,5&					10-25		4-6		
	7,5&					25		5-7		
Feigen-baum	2-6			26		11,5-23		6	5-7	
	6-10&			20		23-34		7	6-7	
	10-13,5&			15		34-45,4		7	7-8	
	13,5-15,5&			11		45,4-56,7		7	7-8	
	3-8&			39			0,6-1,0	6	5-7	
	8-14&			29			1,1-1,5	7	6-8	
Epstein							0,3	4,7	4,7	1,0
und	2&						0,5	5,0	5,0	1,0
Goldberg	3&						0,6	5,2	5,2	1,0
	5,5&						0,8	5,4	5,7	0,96
	8&						1,0	5,6	6,1	0,92
?	14&						1,5	6,0	7,5	0,80
	16&						1,7	6,2	8,0	0,78
unsere Beobach-tungen	4-13	m		24			0,6	6,5	9,1	0,73
		w		28			-1,4	5,8	7,7	0,76
		m	w	52				4-8	4-14	0,5-0,9
								6,1	8,4	0,74

Tabelle 4.2: Echokardiographische Normalwerte anderer Autoren

& : Umgerechnete Werte

? : Den Schaubildern entnommene Werte

Die signifikant höheren Hinterwandstärken der Jungen gegenüber Mädchen in dieser Untersuchungsreihe wurde von anderen Untersuchern nicht gefunden. Auch in der Meßreihe von SCHULZ et al. kommt dieser Unterschied nicht so deutlich zum Ausdruck. Sie könnten wohl in der stärkeren sportlichen Betätigung der Jungen eine Erklärung finden. Die 4 Kinder, welche in der eigenen Untersuchungsreihe Wandstärken von 11, 12, 13 und 14 mm aufwiesen, waren alle männlich und gaben an, sportlich aktiv zu sein. Die Septumdicken waren mit 7, 8, 8 und 8 mm entsprechend hoch, so daß die Quotienten mit 0,5, 0,6, 0,7 und 0,7 im Normbereich lagen. Meßfehler sind freilich sowohl in der Abgrenzung der Hinterwand zu den Papillarmuskeln und Chordae tendineae als auch zum Perikard hin möglich.

Durch die höheren Meßwerte in der Stärke der Hinterwand und der Übereinstimmung bei den Septumdicken, errechneten wir niedrigere Quotienten als FEIGENBAUM und EPSTEIN. Wie oben ausgeführt, liegen aber die nach EPSTEIN's Diagrammen errechneten Quotienten zum Teil ebenfalls unter 1, während unsere Verteilungskurve wesentlich schmaler ist. Wichtig für unser Ergebnis ist, daß sich die Quotienten von herzgesunden Kindern und Patienten mit IHSS zahlenmäßig und in der doppelten Standardabweichung (2 s) nicht überschneiden.

Faßt man die Normalwerte aller Untersucher einschließlich unserer Werte zusammen, welche auf Messungen bei 321 Kindern beruhen, so ist folgendes auffällig.

Septum: Es wurde kein Wert über 8 mm gemessen, der Mittelwert liegt bei 6,5 oder darunter. 9 mm und mehr sind daher als pathologisch anzusehen.

Hinterwand: Keiner der Untersucher gibt höhere Mittelwerte als 10 an. Selbst bei Erwachsenen fand FEIGENBAUM als Höchstwert 11 mm. Sollte also die Hinterwandstärke diese Grenze überschreiten, so liegt sie deutlich außerhalb der Norm.

Quotient: Die Quotienten der vorliegenden Arbeit erreichen bei einem Mittelwert von 0,74 maximal 0,9. FEIGENBAUM und EPSTEIN geben 1,0 an. Unbestritten ist ein Wert von 1,3 als Grenze zum Pathologischen und die Unabhängigkeit des Quotienten von Alter, Größe, Gewicht und Geschlecht.

4.3. Besprechung der echokardiographischen Meßwerte bei Patienten mit IHSS

Über eine größere Anzahl von echokardiographischen Untersuchungsergebnissen bei Kindern mit IHSS wird in der uns zugänglichen Literatur, nur in der Arbeit von MARON et al. (57) berichtet.
Dort werden die Ergebnisse von 35 Kindern dargestellt, welche mittels Herzkatheter und Ultraschall untersucht wurden. Die echokardiographischen Meßergebnisse von 24 Kindern (Gruppe I), welche ein Durchschnittsalter von 18 Jahren (Spanne: 7-27 Jahre) aufwiesen, liegen sehr hoch. Der Mittelwert des Septums betrug 22 mm (13-31 mm), der der Hinterwand 12 mm (9-19 mm) und der des Quotienten 1,8 (1,3-3,3). Die Ergebnisse von 11 Kindern (Gruppe II) wurden der Arbeit von CLARK (14) entnommen. Die Kinder hatten ein Durchschnittsalter von 10 Jahren (Spanne: 3-14 Jahre). Die Meßwerte liegen deutlich unter denen der Gruppe I. Der Mittelwert des Septums betrug 13mm (6-17 mm), der der Hinterwand 8 mm (4-11 mm) und der des Quotienten 1,5 (1,3-1,9).

Die von uns ermittelten Septumwerte liegen zu 94 % bei 10 mm und höher. Der Mittelwert ($13,5 \pm 3,3$) ist mehr als doppelt so groß wie unser Normalwert ($6,1 \pm 1,3$), der Unterschied hochsignifikant. Die Septumdicken liegen damit eindeutig über der obersten Grenze von 8 mm. Auch bei Berücksichtigung einer gewissen Meßtoleranz sind sie als absolut pathologisch anzusehen.
Auffallend ist eine deutliche Zunahme der Septumwerte mit dem Alter, welche wir bei den Normalwerten nicht finden konnten. Die Mittelwerte steigen von 10,3 auf 16,3 mm. Die Gleichung der Regressionsgeraden lautet: $y = 0,21\,x + 11,5$; $r = 0,28$, $p < 0,05$. Dies könnte als übermäßiges pathologisches Wachstum des Septums mit dem Alter angesehen werden. Daraus ergibt sich auch, daß ein 10 mm dickes Septum bei einem Kleinkind schwerer zu werten ist, als bei einem 14 jährigen

(Anstieg des Normalwertes von 5-6 auf 7-8 mm). Nur durch eine Langzeitbeobachtung wäre festzustellen, ob die Werte dieser Kinder die von anderen Autoren (HANRATH et al. (36), SCHWEIZER et al. (78), HENRY et al. (42) und MARON et al. (57)) angegebenen Maximalwerte bei Erwachsenen von 31-34 mm erreichen werden (Tab. 4.3).

Ein Unterschied zwischen Jungen und Mädchen analog den Ergebnissen der Normalwerte wurde nicht gefunden.

Die Meßwerte der Hinterwand des linken Ventrikels bei Kindern mit IHSS reichen ebenso wie die der Normalwerte von 4-14 mm. Trotzdem ist der Mittelwert signifikant höher. Bei 15 % (10 Patienten) wurde ein Wert über 10 mm gefunden. Davon waren 6 Mädchen und 4 Jungen, alle älter als 8 Jahre. Bei den Herzgesunden waren es 7,7 % und alle männlich. Im Gegensatz zu den Normalwerten fand sich kein Unterschied zwischen Jungen und Mädchen. Allerdings zeigte sich beim Vergleich der Hinterwandstärken von herzkranken und herzgesunden Jungen kein Unterschied (M = 9,1 mm), während die Mädchen eine deutliche Differenz von 7,7 zu 9,3 mm aufwiesen.
Auch bei der Hinterwand des linken Ventrikels war ein Anstieg der Dicke mit dem Alter zu finden - von 6,3 auf 9,7 bzw. 11,5 mm - welcher deutlich höher ist als der, den die Normalwerte der anderen Autoren zeigen.

Vergleicht man unsere Meßwerte mit den Meßwerten anderer Autoren bei Patienten mit IHSS welche in Tabelle 4.3 dargestellt sind, so gleichen sie nur denen der Gruppe II von MARON et al. Diese weist auch ungefähr die gleiche Altersstruktur auf. Die anderen Patientenkollektive haben ein wesentlich höheres Durchschnittsalter und haben höhere Meßwerte für die Hinterwand des linken Ventrikels, welche auch deutlich über den Normwerten für Erwachsene liegen. Es ist daher anzunehmen, daß die Hinterwand des linken Ventrikels der Kinder mit IHSS dicker werden wird als es bei Gesunden der Fall ist und Werte um 20 mm erreicht werden können.

Autor	Anzahl	Alter (Jahre)	Septum (mm)	Hinterwand (mm)	Quotient
Kinder					
Maron I	24	7 - 27	13 - 31	9 - 19	1,3 - 3,3
(57)	Ø	18	22	12	1,8
II	11	3 - 14	6 - 17	4 - 11	1,3 - 1,9
(Clark)	Ø	10	13	8	1,5
eigene	65	1/12-16,9	6 - 23	4 - 14	1,1 - 2,1
Werte		9,4	13,5	9,2	1,49
Erwachsene	75	27	7 - 11	7 - 11	1
Feigenbaum	gesunde		9	9	
Henry	22				
(42)	gesunde		8 - 12	8 - 11	
			9,9	9,5	
	n = 51		13 - 30	8 - 14	
	dp = 0		18,5	10,3	
	$dp_1 < 30$				
	n = 14		17 - 32	10 - 17	
	dp = 0		23,2	12,0	
	$dp_1 > 30$				
	n = 35		17 - 33	10 - 19	
	dp > 0		24,1	13,3	
Hanrath	n = 29	40	12 - 32	8,6-16,4	1,23-2,79
(36)	dp > 0		22,8	12,3	1,87
Schweizer	n = 33	44	8,0-33,8	4,9-19,6	1,32-2,72
(78)	dp = 0		19,5	10,6	1,85

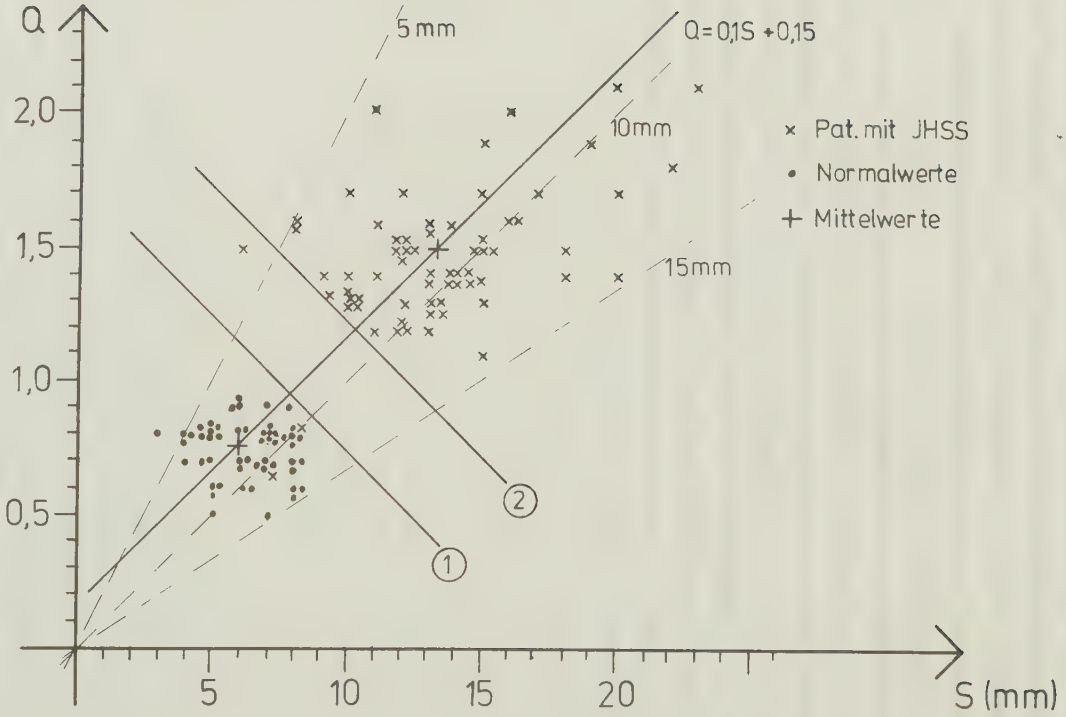
Tabelle 4.3: zeigt die echokardiographischen Meßwerte bei Patienten mit IHSS
dp: Druckgradient in Ruhe
dp_1: Druckgradient nach Provokation

Die Verteilungskurven der von uns errechneten Quotienten von herzgesunden Kindern und Kindern mit IHSS überschneiden sich nicht, nicht einmal die 2 Sigma Grenzen beider Gruppen (0,94 bzw. 1,09). Es ist daher möglich, mit Hilfe der Quotienten beide Gruppen eindeutig zu trennen. Eine besondere Sicherheit stellt dabei im Sinne einer Selbststandardisierung eine eigene Kontrollgruppe dar.
Unter die Grenze von 1,3, welche ja nicht umstritten ist, fallen nur die Quotienten von 6 Patienten. Die 5 Quotienten von 1,2 könnten durch die von uns vorgenommene Rundung auf ganze Millimeter entstanden sein wie das Beispiel von Patient Nr. 49 zeigt (Septum 11 mm, Hinterwand 9 mm, Quotient 1,2). Setzt man den genaueren Wert von 8,5 mm ein, so erhält man einen Quotienten von 1,3. Wir rundeten auf ganze Millimeter, da wir nicht durchweg die Genauigkeit von 0,5 mm (23) oder 0,25 mm (49) erreichen konnten.
Die andere Möglichkeit einen Quotienten unter 1,3 zu erreichen soll am Beispiel von Patient Nr. 64 aufgezeigt werden (Septum = 15 mm, Hinterwand = 14 mm, Quotient = 1,1). Die Messungen wurden wiederholt vorgenommen. Obwohl die Werte eindeutig pathologisch sind, wird wegen der Hypertrophie der Hinterwand nur ein so niedriger Quotient errechnet. Auch sein Vater und sein Bruder sind an IHSS erkrankt (durch Herzkatheter gesichert). ROSSEN et al. (73) berichteten von einem 16 jährigen Mädchen, mit einem Ruhegradienten von 30 mmHg und SAM aber mit einem Quotienten von 1,0, da Septum und Hinterwand 20 mm messen.

Um Kinder mit IHSS von Gesunden nicht nur vom Quotienten sondern vom Gesamtbild der drei Meßwerte (Septum, Hinterwand, Quotient) her zu trennen und auf einen Blick erfassen und einordnen zu können, versuchten wir dies in Form eines Diagramms darzustellen.
Wir trafen folgende Anordnung: Auf der Abszisse wurden die Septumwerte dargestellt, auf der Ordinate die Quotienten. Die Mittelwerte beider Gruppen wurden eingetragen und mit einer Geraden verbunden. Sie hat die Gleichung $y = 0,11 x + 0,14$, gerundet $Q = 0,1S + 0,15$. Im

oberen Grenzwert der Septumdicke von 8 mm wurde die Senkrechte ① auf der Mittelwertlinie errichtet. Die 2. Senkrechte ② wurde empirisch im Koordinatenpunkt (10,5/1,2) errichtet. Als gestrichelte Hilfslinien wurden die Geraden für 5, 10 und 15 mm Hinterwandstärke eingezeichnet. Der Normalwertbereich ist durch die Fläche zwischen (0/0) und der Senkrechten ① bestimmt, der pathologische Bereich liegt jenseits der Senkrechten ②.

Wie zu erkennen ist, erlaubt diese Anordnung eine überraschend klare Trennung der Meßwerte von Gesunden und Patienten mit IHSS. Insbesondere wird deutlich, daß die herzgesunden Kinder mit Hinterwandstärken über 10 mm längst nicht im pathologischen Bereich liegen, da sie ein im Verhältnis entsprechend dickes Septum haben. Patient Nr. 64 mit dem niederen Quotienten von 1,1 liegt aber eindeutig im pathologischen Abschnitt. In diesem Diagramm wäre sogar der von ROSSEN zitierte Patient eindeutig einzuordnen.


Q
2,0
1,5
1,0
0,5
5 mm
Q=0,1S +0,15
10mm
15mm
Pat. mit JHSS
Normalwerte
Mittelwerte
1
2
5
10
15
20
S (mm)

4.4. Besprechung der Einzelgruppen

4.4.1. Patienten mit SAM

Bei der Besprechung der Patienten mit einer systolischen Vorwärtsbewegung des vorderen Mitralsegels, welches bisher unbestritten als qualitatives echokardiographisches Merkmal der IHSS mit Obstruktion gilt, muß auf den Obstruktionsindex von HENRY et al. (41) eingegangen werden. Er erzielte bei einer Gruppe von 11 Patienten eine sehr hohe Korrelation zwischen den echokardiographisch errechneten Druckgradienten und dem simultan gemessenen Druckgradienten. MARON et al. (57) von dérselben Arbeitsgruppe verwendete eine geänderte Formel. Sie erreichten keine so große Übereinstimmung zwischen diesen beiden Werten. Allerdings lagen zwischen der Herzkatheteruntersuchung und der echokardiographischen Untersuchung größere Zeitabstände, so daß dies mit wechselndem Druckgradienten, welche zu diesem Krankheitsbild gehören, durchaus erklärt werden könnte.

Dagegen stehen die Arbeiten von KING et al. (47) und ROSSEN et al. (73), welche bei zusammen 7 Patienten keinen Ruhegradienten fanden, während der Obstruktionsindex nach HENRY et al. Gradienten zwischen 20 und 70 mmHg erwarten lies. Allerdings konnten durch Provokation mit Isoproterenol Druckgradienten zwischen 25 und 180 mmHg erzeugt werden. KING et al. erklärten dies mit einem unebenen nur teilweise bestehenden Septumklappenkontakt. Auf dem eindimensionalen Echobild könne in solch einem Fall eine vollkommene Vorwärtsbewegung des vorderen Mitralsegels erscheinen, während dies in Wirklichkeit nur von einem Teil des Segels ausgeführt wird. Dadurch verbleibt für die Förderleistung in Ruhe ein ausreichend großer Querschnitt, so daß kein Druckgradient entsteht.
Weitere Hinweise über sich aufbauende Druckgradienten im Ausflußtrakt des linken Ventrikels dürften aus dem Bewegungsablauf der Aortenklappe während der Austreibungszeit zu erhalten sein (27, 36, 44, 88).

Eine Beurteilung von den eigenen Werten her ist nicht möglich, da bei den 16 Patienten, welche SAM aufweisen, nur in 5 Fällen der Druck um linken Ventrikel und der Aorta gemessen wurde. 3 Patienten hatten einen Druckgradienten zwischen 10 und 120 mmHg, 2 Patienten 0 mmHg. Provokationstests wurden nicht durchgeführt.

Auffällig war jedoch die eindeutig höhere Septumdicke gegenüber dem Rest der 44 Patienten ($p < 0,001$) sowie die deutlich größere Hinterwandstärke ($p < 0,01$). Die Quotienten unterschieden sich nicht. Der Altersunterschied betrug im Mittel 0,9 Jahre und dürfte damit als Ursache für die höheren Wanddicken nicht in Frage kommen.

Diese Beobachtung wurde von HENRY et al. (42) auch bei Erwachsenen gemacht (Tab. 4.3). Dagegen stehen die Befunde von SCHWEIZER et al. (78) welche zwischen den Septumdicken von Patienten mit ASH aber ohne Obstruktion und den Patienten mit IHSS keinen Unterschied fanden. Hingegen war der Unterschied bei der Hinterwand 1,7 mm (10,6 bzw. 12,3).
Auch MARON et al. (57) fanden bei ihren im Erwachsenenalter vorgenommenen Untersuchungen diesen Unterschied nicht.
Dieselbe Beobachtung in Bezug auf höhere Septum- und Hinterwandwerte machten wir bei der Patientengruppe, welche eine gesicherte Familienanamnese aufwies.

Bei den Quotienten wurde von keinem der Untersucher ein Unterschied gefunden.

4.4.2. Patienten mit gesicherter Familienanamnese

Ebenso wie die Gruppe der Patienten mit SAM unterschied sich die Gruppe der Patienten mit gesicherter Familienanamnese vom Rest der 44 Patienten in Septum und Hinterwand deutlich. Die Werte sind um 3,6 mm ($p < 0,001$) bzw. 2,1 mm ($p < 0,001$) höher. Zwischen beiden

Gruppen wurde kein Unterschied gefunden, die hohen Zahlenwerte für die Signifikanz lassen eher das Gegenteil vermuten.

6 Patienten gehören beiden Gruppen an. Da sie das Ergebnis verfälschen könnten, wurden die beiden Gruppen nochmals ohne die 6 Patienten gegeneinander getestet. Es zeigte sich wiederum kein Unterschied (Tab. 6.2/VI). Rechnet man zum Mittelwert des Septums der 44 Patienten ($M = 12,5 \pm 2,6$) die einfache und zweifache Standardabweichung dazu, so kann man sagen, daß bei Septumdicken über 15 bzw. 18 mm es wahrscheinlich bzw. sicher ist, daß die untersuchten Kinder zu dieser Gruppe gehören.

Eine Familienuntersuchung bei dieser Krankheit über zwei Generationen stammt von HOLLMANN et al. (43) aus der Gruppe um Teare, welcher schon 1958 (90) auf die mögliche Erblichkeit dieser Krankheit hinwies. Aber erst nachdem die Echokardiographie die ASH als einen wesentlichen und recht sicheren Anhalt in dem reichhaltigen Erscheinungsbild der IHSS herausstellte, war es möglich die familiären und genetischen Forschungen viel umfassender zu gestalten. Die erste Arbeit dieser Art stammen von CLARK et al. (14). Weitere Hinweise finden sich bei SCHWEIZER et al. (79), GOLDBERG et al. (31), MARON et al. (55) und HENRY et al. (42).

Aus diesen Arbeiten und von den eigenen Meßwerten her könnte man fordern, daß man unbedingt die Familienanamnese erforschen sollte, wenn ein Kind eine Septumdicke $\geq$ 15 mm aufweist.

4.4.3. 20 Patienten mit einem Druckgradienten von mehr als 5 mmHg

In allen vorliegenden Arbeiten, in denen über Patienten berichtet wird, welche einen Druckgradienten aufweisen, konnte man bei der echokardiographischen Untersuchung ein SAM nachweisen. Die umgekehrte Schluß-

folgerung war ebenfalls zutreffend, zumindest wenn man durch Provokation hervorgerufene Gradienten mit einbezog. Nur wenn man zu weit oben am Mitralring echokardiographisch untersucht, können falsch positive SAM gefunden werden. Dies ist aber leicht auszuschließen, da sich hier im echokardiographischen Bild die beiden Mitralsegel nach der Vorwärtsbewegung zum Ende der Systole nicht wieder berühren.

In dieser Untersuchungsreihe fanden sich aber nun 16 Patienten - läßt man die 4 Patienten (Nr. 15, 23, 43, 45) mit zusätzlichen organischen Aortenstenosen einmal außer Betracht - mit einem Ruhegradienten zwischen 10 und 60 mmHg und nur 3 davon zeigten ein SAM. Bei 2 der 13 Patienten mit Druckgradienten aber ohne SAM (Nr. 21 und 41) wurde der Druck in Narkose gemessen, was somit sicher als Ruhegradient (60 bzw. 25 mmHg) anzusprechen ist.

Als Erklärung bieten sich folgende Möglichkeiten:

1) Zwischen dem Herzkatheter und Echountersuchung lag ein Zeitraum in welchem eine Remission eingetreten ist und der Druckgradient war zum Zeitpunkt der Echountersuchung nicht vorhanden. Gegen diese Erklärung spricht, daß die IHSS bisher als progredient angesehen wird (92), über solch eine Beobachtung bisher nicht berichtet wurde und bei 4 dieser 13 Patienten zwischen beiden Untersuchungen keine Zeitdifferenz über 1 Monat war. Bei weiteren 4 Patienten betrug die Zeitdifferenz bis zu 1 Jahr und bei nur 5 Patienten war sie größer als 1 Jahr.

2) Die echokardiographischen Untersuchungen wurden nicht sorgfältig genug vorgenommen.

3) Bei Kindern sind Druckgradienten möglich, ohne daß ein SAM zu finden ist. Vielleicht sind für das Vorhandensein eines SAM bestimmte Veränderungen mit entsprechender Septumdicke nötig (33), denn die 13 Patienten wiesen in der Septumdicke nur einen Mittelwert

von 12,1 mm auf. Der Durchschnitt aller Patienten betrug 13,5 mm und das Mittel von den 44 Patienten 12,5 mm.
Über 15 mm lag nur Patient Nr. 36 mit 16 mm - sie wurde wegen IHSS operiert - und Patient Nr. 40 mit 18 mm, welcher zur Gruppe mit positiver Familienanamnese gehört, welche ja mit 16,7 mm den höchsten Mittelwert und die höchste Septumdicke aufwiesen.

Der Mittelwert der Hinterwand betrug wie der Mittelwert der 44 Patienten 8,6 mm und damit war auch hier kein Unterschied zu finden. Nur Patient Nr. 40 (siehe oben) hatte mit 12 mm eine Dicke über 10 mm.
Die Werte der 3 Patienten mit SAM waren dafür sehr groß. Septum: 18, 23, 20, M = 20,3, Hinterwand: 13, 11, 12, M = 12, Quotient: 1,69. Dies wäre mit der Vorstellung zu vereinbaren, daß die anlagebedingte Krankheit sich individuell verschieden erst mit dem Alter entwickelt.

Die 4 Patienten mit zusätzlichen Aortenstenosen wurden bei dieser Betrachtung ausgelassen, obwohl auch sie keine höheren Werte aufwiesen, da der Druckgradient nicht sicher genug einer bestimmten Stenose zuzuordnen ist.
Eine Abhängigkeit des Druckgradienten von der Septumdicke, von der der Hinterwanddicke und von den Quotienten wurde nicht gefunden.

4.5. Besprechung der Ergebnisse der Herzkatheteruntersuchungen

4.5.1. Mitralinsuffizienz

Die Mitralinsuffizienz tritt häufig in Kombination mit IHSS auf. Dies wird mit Veränderungen an den Papillarmuskeln und des Halteapparates erklärt, welche verhindern, daß das Mitralsegel in der Systole voll zurückschwingt und daß damit die Schließfähigkeit zum Vorhof hin verloren geht (18, 86, 71).
BRAUNWALD et al. (11) fanden dies bei 45 % ihrer Patienten, SIMON et al. (86) bei 53 % und KOCHSIEK et al. (48) gaben 33 % an. Wir fanden die Mitralinsuffizienz bei 28 Kindern (41 %) davon hatten 9 Kinder noch weitere Vitien.

4.5.2. Muskuläre Infundibulumstenosen des rechten Ventrikels

Muskuläre Infundibulumstenosen des rechten Ventrikels zusätzlich zur IHSS, hervorgerufen durch Beteiligung eines verdickten Septums, wurden schon von BERNHEIM (5), GOODWIN et al. (34) und anderen (4, 28, 37, 46, 48, 52) beschrieben. Der Anteil der Patienten mit einem Druckgradienten mit mehr als 10 mmHg wurde mit 15 - 20 % angegeben. Auch wurde über 2 Patienten berichtet, welche nur einen Gradienten der rechten Ausflußbahn aufwiesen (28).
Wir fanden bei 11 Kindern angiographisch eine systolische Einengung im Ausflußtrakt des rechten Ventrikels. 7 hatten einen Gradienten 10 mmHg und mehr, bei 1 Kind konnte er nicht gemessen werden. Der Druck im rechten Ventrikel war bei allen Kindern höher als 25 mmHg, bei 7 Kindern höher als 30 mmHg. 2 Kinder hatten wechselnde Druckwerte im rechten Ventrikel. Der Druck in der Arteria pulmonalis war nur bei 2 Kindern größer als 25 mmHg.

Echokardiographische Kriterien zur Diagnose einer muskulären Infundibulumstenose des rechten Ventrikels sind nicht bekannt, rechnet man die Hypertrophie der rechten Ventrikelwand als Indikator nicht dazu. Bisher ist auch nicht geklärt, wie stark der rechte Ventrikel an der Hypertrophie des Herzens im allgemeinen beteiligt ist und wenn eine Hypertrophie vorliegt, ob sie, analog der Septumhypertrophie der krankhaften Veränderung des Ventrikelmyokards oder einer erhöhten Arbeitsbelastung bei Vorliegen eines erhöhten Ventrikeldruckes zuzuschreiben ist.

Eine erhöhte Arbeitsbelastung des rechten Ventrikels wirft natürlich die Frage auf, ob durch die konsekutive Hypertrophie des rechten Ventrikels nicht eine zusätzliche Septumverdickung entsteht und sich der Quotient dadurch erhöht, worauf LARTER (49) und andere hingewiesen haben (13, 33, 37). Es bedarf wohl keiner Diskussion, daß bei allen Vitien mit links-rechts Shunt oder Druckerhöhung im rechten Ventrikel die Diagnose ASH bzw. IHSS auf Grund echokardiographischer Messungen erst gestellt werden kann, wenn neben Septum und Hinterwanddicke auch die Dicke der rechten Ventrikelwand bestimmt wurde und alle Werte mit den Normwerten verglichen wurden. Es ist auch der Hinweis zu beachten, daß bei Neugeborenen die physiologische Belastung des Herzens zu falschen Quotienten über 1,3 führen könnte, doch die Untersuchungen von SOLINGER et al. (87) an 240 Neugeborenen und die von HAGEN et al. (35) an 200 Neugeborenen ergaben Quotienten von 1.
Bei unseren Untersuchungen wurde die rechte Ventrikelvorderwand nicht gemessen, da kein 5 MGH Transducer zur Verfügung stand, dieser aber nach vorliegenden Angaben (30, 35, 87) notwendig sei. LARTER et al. (49) verwandten sogar einen 7,5 MGH Transducer. Unsere echokardiographischen Angaben beschränken sich daher auf Septum und Hinterwand des linken Ventrikels, in deren Dicke genausowenig wie beim Quotienten kein deutlicher Unterschied zum Mittelwert aller gemessen wurde (Septum 12,9 bzw. 13,5 mm, Hinterwand 9,4 bzw. 9,2 mm, Quotient 1,42 bzw. 1,49).

4.5.3. Pulmonalstenosen

Die Frage nach der Hypertrophie des Septums als Folge der Drucküberlastung des rechten Ventrikels (13, 32, 33) trifft im besonderen auf die Patienten zu, welche neben der IHSS noch Pulmonalstenosen aufwiesen.
Patient Nr. 44 hatte im rechten Ventrikel einen Druck von 33 mmHg, in der Arteria pulmonalis von 20 mmHg. Die Werte für Septum, Hinterwand und Quotient waren 8mm, 5mm und 1,6. Patient Nr. 63 hatte periphere Stenosen, sein Druck im rechten Ventrikel war 70 mmHg und 60 mmHg in der Arteria pulmonalis. Seine echokardiographischen Werte für Septum, Hinterwand und Quotient waren 13 mm, 8 mm und 1,6. Systolisch war im Ausflußtrakt links eine hochgradige Einengung zu sehen, retrograd wurde nicht sondiert. Bei diesen Patienten lagen somit die echokardiographischen Meßwerte für die Hinterwand des linken Ventrikels im Bereich der Normalwerte und die angiographische Diagnose IHSS ebenso wie die echokardiographische Diagnose ASH muß kritisch beurteilt werden.

Bei den Patienten mit der Nr. 5 und 35 wurde außer der IHSS und der Pulmonalstenose auch eine muskuläre Infundibulumstenose des rechten Ventrikels diagnostiziert. Im rechten Ausflußbereich waren die Druckgradienten 30 bzw. 75 mmHg während sie links 30 bzw. 25 mmHg betrugen.
Die Frage nach der Ursach der ASH ist in diesen Fällen sicher nicht zu beantworten. Aber wird in so einem Fall zuerst echokardiographisch die ASH gefunden, sollte dieser Befund Anlaß sein, den Patienten der weiteren Diagnostik zuzuführen.

4.5.4. Aortenstenosen

Über das gemeinsame Auftreten von organischen Aortenstenosen und IHSS wurde von BROCK (12), PARKER et al. (66), BLOCK et al. (9), MARON et al. (58), CHUNG et al. (15) und NANDA et al. (64) berichtet. CHUNG et al. beschrieben 4 Kinder, welche neben den klassischen Zeichen der organischen Aortenstenosen auch eindeutige Zeichen für IHSS boten; diesen wurde aber keine Bedeutung geschenkt, da die Aortenstenose im Vordergrund stand bzw. diese Anzeichen als Folgen der Aortenstenosen angesehen wurden. Ein bis zwei Jahre nach der Operation wurden die Patienten nachuntersucht. Die organischen Aortenstenosen waren erfolgreich operiert, die IHSS aber immer noch vorhanden. Alle zeigten vor und nach der Operation eine ASH und SAM; vor der Operation aber wurde das hypertrophierte Septum als Folge der organischen Aortenstenose angesehen und jetzt mußte es als eigenständige Zweiterkrankung angesehen werden.
Auch NANDA et al. (64) stellten die wertvolle Hilfe der Echokardiographie dar, da bei 5 ihrer 6 Patienten keine klinischen Zeichen einer IHSS zu finden waren, bei 4 Patienten wurde die Diagnose IHSS durch die Operation bestätigt, bei 3 sogar eine Myektomie vorgenommen. Die Septumdicke lag zwischen 22 und 28 mm.

Wir fanden 10 Patienten mit angiographischen Zeichen einer organischen Aortenstenose. 2 Patienten (Nr. 11 und 48) hatten keinen Druckgradienten, die Septumdicken waren 17 bzw. 19 mm die Quotienten 1,7 bzw. 1,9. Nr. 48 zeigte zusätzlich SAM ohne Druckgradient.

Bei 4 Patienten (Nr. 15, 23, 43 und 56) wurden wegen der Aortenstenose operiert, Nr. 23 und 43 auch wegen IHSS. Die echokardiographischen Messungen wurden alle ein 1/2 Jahr bis 3 Jahre nach der Operation gewonnen. Bei 3 Patienten wurde kein Druckrückzug aus dem linken Ventrikel registriert.

4.6. Vergleich der Echo-Ergebnisse mit den Herzkatheterbefunden

88 % der Kinder, welche angiographisch das Bild einer IHSS zeigten, wiesen Quotienten über 1,3 auf. Daher ist die echokardiographische Diagnose ASH sicher zu Recht gestellt. Bei den 6 Patienten (9 %), welche Quotienten von 1,1 und 1,2 aufwiesen, glauben wir, daß auf Grund der klaren Trennung zwischen Herzgesunden und Patienten mit IHSS durch den Quotienten, auch hier die Diagnose ASH gestellt werden kann. Zudem wiesen sie Septumstärken von 10 und mehr Millimeter auf.
Somit konnte bei 65 der 67 Patienten die angiographische Diagnose IHSS durch die echokardiographische Diagnose ASH bestätigt werden, was einer Übereinstimmung von 97 % entspricht. Nur bei 2 Patienten (Nr. 18 und 61) stimmten die Diagnosen nicht überein. Die echokardiographisch gemessenen Septum- und Hinterwandwerte dieser Patienten liegen innerhalb der Norm, die Quotienten betragen 0,8 bzw. 0,7. Die angiographisch gestellten Diganosen lauten auf IHSS bzw. IHSS und MI.

Der Versuch die angiographische Diagnose IHSS quantitativ zu fassen und mit der Größe des Quotienten zu vergleichen fiel nicht so eindeutig aus. Nur zwischen der Gruppe I und der Gruppe III fand sich ein signifikanter Unterschied. Trotzdem läßt sich aus der Größe des Quotienten eine Tendenz ableiten; Ausnahmen wie z.B. Patient Nr. 64 sind natürlich zu berücksichtigen, weshalb ja auch die Forderung aufgestellt wurde nicht nur den Quotienten anzugeben, sondern auch die absoluten Werte, da eine Beurteilung und ein Vergleich mit den altersbezogenen Normwerten sonst nicht möglich ist.
Die Septumdicke und die Hinterwandstärke wurden in diesem Vergleich nicht mit einbezogen.

4.7. Gesamtbetrachtung

Stellt man nun, wie es in dieser Arbeit geschehen ist, das echokardiographisch zu messende asymmetrisch hypertrophierte Septum und den Quotienten aus Septum und Hinterwand als Gegenstück der angiographisch zu sehenden Einengung und der Diagnose IHSS heraus, so muß man sich die Warnung von SHAH (81) vor Augen halten, welcher schreibt: "Es wäre unklug, den echokardiographisch gemessenen Quotienten aus Septum und Hinterwanddicke als einziges Kriterium in der Diagnose dieser Krankheit zu verwenden, solange irgendwelche anderen klinischen oder elektrokardiographischen Zeichen fehlen, selbst wenn dieser Mensch einer Familie mit bekannter IHSS angehört. Es besteht die reale Gefahr, eine Krankheit in jemanden hineinzulesen, wo überhaupt keine existiert." Er schließt mit dem Satz: "Es wäre unangemessen, wenn man eine Generation von gesunden Menschen hätte, welche mit dem Etikett einer "echokardiographischen Krankheit" behaftet ist."

Diese Warnung muß vor dem Hintergrund der augenblicklichen Auseinandersetzung gesehen werden, welche um das weitreichende und keineswegs voll abgeschlossene Krankheitsbild der IHSS ausgetragen werden. Daß eine " Asymmetrische Septum Hypertrophie" (ASH), also der Quotient aus Septum und Hinterwand des linken Ventrikels mit der Ultraschall-Methode unblutig und recht sicher zu messen ist, dürfte unbestritten sein. Daß diese Methode unter den nichtinvasiven die empfindlichste für IHSS ist und durch die leichte Messung von Septum- und Hinterwanddicke dem Herzkatheter hierbei überlegen ist, dürfte auch klar sein.
Bedeutung hat das Wort ASH aber erst erlangt, als HENRY et al. (39, 40) den Vorschlag machten, es nicht nur zu Beschreibung eines echokardiographischen Befundes zu verwenden, sondern als neues Wort für die Diagnose IHSS, da alle bisher untersuchten Patienten dieses Leitsymptom aufwiesen. Gleichzeitig wurde dem Begriff ASH, von derselben Arbeitsgruppe, die bei dieser Krankheit auftretende auto-

somal dominate Vererbung beigefügt (14), und ein histologisch-pathologisches Bild mitgegeben (42, 55). Sie fanden bei allen Patienten mit ASH in dem asymmetrisch hypertrophierten Septum zahlreich unorientiert angeordnete Muskelzellen, welche auch in der elektronenmikroskopischen Untersuchung charakteristische Veränderungen zeigten. Diese Myokardveränderungen wurden dann bei der nicht obstruktiven Form auch in der Hinterwand des linken Ventrikels und in der rechten Ventrikelwand gefunden (55).
Der neue Name ASH, gebunden an Quotienten, Vererbung und pathologisches Bild muß natürlich auch der umgekehrten Schlußfolgerung standhalten. Ein im Verhältnis zur freien Hinterwand des linken Ventrikels asymmetrisch hypertrophiertes Septum findet man nun aber bei Arbeitsbelastung des rechten Ventrikels im Rahmen einer Rechtshypertrophie (13, 29, 32, 33) sowie bei anderen angeborenen Herzfehlern (54, 56). MARON (56) fand eine ASH bei 8 Patienten welche noch andere Herzvitien aufwiesen und bei keinem dieser 8 Patienten konnte die "genetisch bestimmte ASH" nachgewiesen werden.

Auch wir fanden bei Patienten mit ASD und VSD erhöhte Quotienten und im Angiogramm zeigten sie systolisch eine Einengung links. Doch die absolut sichere Entscheidung, ob nun eine IHSS oder eine Hypertrophie des rechten Ventrikels vorliegt, konnte nicht getroffen werden. Solange diese Fragen nicht geklärt sind, sollte man den Begriff ASH für die Bezeichnung eines echokardiographischen Befundes reserviert lassen und diesen Befund zusammen mit den anderen gewonnenen Daten werten.

Dies ist auch insbesondere in der Kinderkardiologie und hier besonders bei kleinen Kindern zu beachten, denn bei den recht dünnen Herzwänden (2 - 6 mm), der Schwierigkeit diese sauber darzustellen und den zum Teil noch recht unsicheren Normwerten ist leicht eine falsch positive ASH zu messen.

Für die echokardiographische Methode und Befund ASH spricht, daß es keine andere nichtinvasive Methode gibt, welche eine so hohe Treffsicherheit bei IHSS aufweist (14) und daß unter den zahlreichen Kindern mit funktionellem Herzgeräusch oder elektrokardiographischen Hypertrophiezeichen (1, 62, 63) die Kinder mit ASH und damit einem Herzfehler leichter herausgefiltert werden können. Ebenso hilfreich ist die Echokardiographie und der Befund ASH bei der Durchmusterung von Familienangehörigen eines Patienten mit IHSS (14, 55, 56, 79, eigene Erfahrung).
Sicherlich ist zu fordern, daß neben den Quotienten auch die absoluten Werte einschließlich der rechten Ventrikelwand gemessen und errechnet werden, im Zweifelsfall die Untersuchung wiederholt wird, damit die Möglichkeiten einer Fehldiagnose soweit wie möglich reduziert werden. Erhält man trotz aller Vorsicht den echokardiographischen Befund ASH aufrecht, so müssen die anderen Krankheiten, welche im echokardiographischen Bild ebenfalls ASH zeigen ausgeschlossen werden, bevor die Diagnose IHSS gestellt wird.
Da nach unseren Erfahrungen ein nicht vorhandenes SAM nicht ausschließt, daß ein Druckgradient vorhanden ist, wird man auch in der Zukunft, selbst bei eindeutigen klinischen - und echokardiographischen Befunden auf die spezielle Herzdiagnostik zur sicheren Diagnosestellung (7, 66) nicht verzichten können.

Neben der Diagnosestellung dürfte die Echokardiographie die einzige Methode sein, mit welcher es möglich ist, unter dem Patienten zumutbaren Bedingungen, wiederholte Kontrollen vorzunehmen, um die Therapie zu überwachen und um ein Fortschreiten der Krankheit früh zu erfassen.

Es sollte aber mit Hilfe der Echokardiographie nicht mehr möglich sein, daß wie JAMES et al. (45) berichteten, ein Kind mit einem Herzgeräusch nach Hause geschickt und gesagt wird, dieses Geräusch habe keine Bedeutung, es sei gesund und könne Fußball spielen. 3 Jahre

später im Alter von 14 Jahren fand man bei der Sektion ein asymmetrisch hypertrophiertes Herz mit einem 30 mm dicken Septum, welches der einzige pathologische Befund war.

5. ZUSAMMENFASSUNG

Ziel der vorliegenden Arbeit ist, zu untersuchen, ob es mit Hilfe der Echokardiographie als nicht invasiver Methode möglich ist, den Schweregrad der IHSS abzuschätzen und den Verlauf zu kontrollieren.

Dazu werden die Messergebnisse von 67 Patienten mit IHSS, welche bei der speziellen Herzdiagnostik und bei der echokardiographischen Untersuchung gewonnen wurden, miteinander verglichen.
Zur Ermittlung von echokardiographischen Normalwerten wurden bei 52 herzgesunden Kindern die Septum- und Hinterwanddicke des linken Ventrikels gemessen und der Quotient daraus errechnet.
In der Diskussion wurden von anderen Autoren anatomisch und echokardiographisch ermittelte Normalwerte für Septum, Hinterwand und Quotient und echokardiographsiche Meßwerte von Patienten mit IHSS dargestellt.
In Untergruppen zusammengefaßt und besprochen wurden die Patienten, die folgende Besonderheiten aufwiesen: SAM, positive Familienanamnese, Druckgradient im linken Ausflußtrakt, sowie zusätzliche Vitien.

Die 52 herzgesunden Kinder, im Durchschnitt 9,05 Jahre alt, hatten eine mittlere Septumdicke von 6,1 mm (s = 1,3), eine Hinterwandstärke von 8,4 mm (s = 2,1) und einen mittleren Quotienten von 0,74 (s = 0,10). Bei 65 Patienten mit IHSS, im Durchschnitt 9,42 Jahre alt, fand sich eine mittlere Septumdicke von 13,5 mm (s = 3,3), eine Hinterwandstärke von 9,2 mm (s = 2,0) und ein mittlerer Quotient von 1,49 (s = 0,22).
Für die Septumdicke fand sich eine deutliche Abhängigkeit vom Alter. Die Mittelwerte stiegen von 10,3 mm auf 16,3 mm. Die Gleichung der Regressionsgeraden war mit $y = 0,21X + 11,5$ ($r = 0,28$, $p < 0,05$) signifikant. Beim statistischen Vergleich beider Gruppen ergaben sich hochsignifikante Unterschiede in Quotient und Septumdicke und ein signifikanter Unterschied in der Hinterwandstärke. Beim Quotienten überschneiden sich die 96 % Vertrauensgrenzen nicht. Somit ist eine

Eingruppierung mit Hilfe des Quotienten möglich, die Grenze setzten wir bei 1,0.

Die Gegenüberstellung der echokardiographischen Diagnose ASH und der angiokardiographischen Diagnose IHSS ergab eine Übereinstimmung von 97 %. Die quantitative Korrelation zwischen dem Schweregrad der angiokardiographischen Einengung, eingeteilt in die Gruppen I, II und III, und der Größe des Quotienten ergab lediglich zwischen der Gruppe I und III signifikante Unterschiede.

Bei der Betrachtung der Untergruppen sind 16 Patienten mit SAM und 11 Patienten mit einer positiven Familienanamnese auffallend. Mit einem im Durchschnitt über 16 mm starken Septum und einer 10 mm starken Hinterwand des linken Ventrikels lagen sie in diesen Werten hochsignifikant über dem Mittel der restlichen Patienten, dagegen zeigte sich beim Quotienten kein signifikanter Unterschied.
Patienten mit einer Druckdifferenz im Ausflußtrakt des linken Ventrikels wiesen bei den echokardiographischen Meßwerten keine Besonderheiten auf.
Bei der speziellen Herzdiagnostik fand sich die IHSS nur in 22 Fällen (33 %) ohne zusätzliches Vitium. 45 Patienten hatten 1 bis 3 zusätzliche Vitien. Am häufigsten fand sich die Mitralinsuffizienz, gefolgt von der muskulären Infundibulumstenose des rechten Ventrikels und der Aortenstenose.

Faßt man die echokardiographischen Normalwerte aller Untersucher zusammen, die auf Messungen bei 321 Kindern beruhen, findet man für das Septum einen Mittelwert von 6,5 mm oder weniger, die Maxima liegen bei 8 mm, 9 mm und mehr sind als pathologisch anzusehen. Bei der Hinterwand werden Mittelwerte von höchstens 10 mm angegeben, beim Quotienten ist ein Wert von 1,3 als Grenze zum Pathologischen unbestritten.

Echokardiographische Meßwerte anderer Autoren bei Kindern mit IHSS fanden sich im Altersbereich bis 16 Jahre nur wenige. Bei den Erwachsenen findet man Mittelwertangaben für das Septum zwischen 19 und 24 mm, für die Hinterwand des linken Ventrikels zwischen 10 und 13 mm und für den Quotienten um 1,8. Diese Zahlen lassen ein übermäßiges Wachstum des Septums bei Kindern mit IHSS mit zunehmendem Alter erwarten.
Eine graphische eindeutige Möglichkeit der Trennung von herzgesunden Kindern und Kindern mit IHSS ergibt sich, wenn man die Septumwerte auf der Abszisse und die Werte der Quotienten auf der Ordinate aufträgt.

Es können mit Hilfe der Echokardiographie durch Messen von Septumdicke, Hinterwandstärke und Bestimmung des Quotienten auf nichtinvasivem Wege Daten gewonnen werden, die Aussagen über eine mögliche Erkrankung an IHSS erlauben, als Entscheidungshilfe zur Indikation einer Herzkatheteruntersuchung dienen und die Beurteilung eines Therapie-Erfolges sicherer machen.

6. TABELLARISCHER ANHANG

6.1. Ergebnisse

Alter	Anzahl		
	zum Zeitpunkt der echokardiographischen Untersuchung		zum Zeitpunkt der Herzkatheteruntersuchung
	herzgesunde Kinder	Patienten mit IHSS	Patienten mit IHSS
0 - 1		3	6
1 - 2		2	2
2 - 3	1	1	4
3 - 4	1	2	1
4 - 5	4	1	4
5 - 6	3	5	5
6 - 7	4	5	4
7 - 8	8	4	8
8 - 9	4	3	4
9 - 10	7	6	4
10 - 11	4	5	6
11 - 12	3	7	4
12 - 13	9	8	5
13 - 14	3	3	5
14 - 15	1	7	3
15 - 16		0	2
16 - 17		4	
17 - 20		1	
Gesamtzahl	52	67	67
Durchschnittsalter	9,05	9,42	8,04

Tabelle 6.1.1: Verteilung der Altersgruppen

Monate	Häufigkeit		% Verteilung		
0 - 3	15		22,4 %		
4 - 6	3	29	4,5 %	43,3 %	1 Jahr
7 - 12	11		16,4 %		
13 - 24	19		28,4 %	28,4 %	2 Jahre
25 - 35	6				
36 - 48	4			28,3 %	> 2 Jahre
49 - 60	2				
60 - 72	7				
	67			100 %	

Tabelle 6.1.2: Zeitliche Differenz zwischen der speziellen Herzdiagnostik und der echokardiographischen Untersuchung

Verteilung von Septum und Hinterwandstärken:

mm	Häufigkeit	
	Septum	Hinterwand
3	Ø 1	0
4	4	Ø 1
5	15	3
6	11	8
7	12	5
8	9	8
9	Ø	12
10		11
11		1
12		1
13		1
14		1
	52	52

Verteilung der Quotienten:

Quotient	Häufigkeit
0,5	2
0,6	7
0,7	14
0,8	24
0,9	5
0,0	0
	52

	Jungen		Mädchen			
	M	s	M	s		
Septum: (mm)	6,5	1,4	5,8	1,2	P= 0,0659	0,1
Hinterwand: (mm)	9,1	2,2	7,7	1,7	P= 0,0098	0,01
Quotient:	0,73	0,10	0,76	0,10	P= 0,2014	
Alter: (Jahre)	8,88	3,13	9,20	3,09	P 0,75	

Tabelle 6.1.3: Ergebnisse der echokardiographischen Untersuchung bei herzgesunden Kindern

Verteilung von Septum und Hinterwandstärken:

mm	Häufigkeit	
	Septum	Hinterwand
4		1
5		2
6	1	3
7	1	4
8	3	15
9	1	7
10	7	25
11	4	3
12	11	4
13	10	1
14	9	2
15	8	
16	3	
17	1	
18	2	
19	1	
20	3	
21	0	
22	1	
23	1	
	67	67

Verteilung der Quotienten:

Quotient	Häufigkeit
0,7	1
0,8	1
0,9	0
1,0	0
1,1	1
1,2	5
1,3	11
1,4	16
1,5	12
1,6	8
1,7	5
1,8	1
1,9	2
2,0	2
2,1	2
	67

Tabelle 6.1.4: Ergebnisse der echokardiographischen Untersuchung bei Patienten mit IHSS

LN	N	G	AE	S	H	Q	Echo	D	DG	Hk	Diagnose	Sonst.
3	HM	m	0/11	12	8	1,5	ASH	SAM	-	IHSS	MiStRV	
7	ZT	m	3/4	11	8	1,4	ASH	SAM	-	IHSS	MI	
14	RK	m	5/11	13	10	1,3	ASH	SAM	-	IHSS	PDA	
22	BA	w	7/6	14	10	1,4	ASH	SAM	-	IHSS	MIStRV	
26	BF	m	8/2	13	9	1,4	ASH	SAM	-	IHSS		
27	HI	w	9/0	13	9	1,4	ASH	SAM	-	IHSS		
28	BA	m	9/5	16	8	2,0	ASH	SAM	0	IHSS	MI	fam.
29	HK	w	9/6	16	10	1,6	ASH	SAM	-	IHSS	MI	fam.
38	MH	w	11/0	13	8	1,6	ASH	SAM	-	IHSS		
48	BG	w	12/6	19	10	1,9	ASH	SAM	0	IHSS	MI valvAoSt	fam.
50	LR	w	12/7	20	14	1,4	ASH	SAM	-	IHSS	MI	
51	BD	m	12/10	18	13	1,4	ASH	SAM	40	IHSS		fam.
58	HA	w	14/5	23	11	2,1	ASH	SAM	120 50	IHSS		fam.
59	FD	w	14/8	20	12	1,7	ASH	SAM	10	IHSS	MIStRV MI	
65	KR	w	16/6	22	12	1,8	ASH	SAM	-	IHSS	MI	fam.
66	SM	w	16/9	15	12	1,3	ASH	SAM	-	IHSS		

	Mittelwert	Standard-abweichung	Schwankungs-breite	
Septum (S)	16,1	3,8	11 - 23	mm
Hinterwand (H)	10,3	1,9	8 - 14	mm
Quotient (Q)	1,58	0,25	1,3 - 2,1	-
Alter (AE)	10,31	4,50	0/11 - 16/9	Jahre/ Monate

weiblich (w)	6
männlich (m)	10
Gesamtzahl	16

Tabelle 6.1.5: 16 Patienten, welche bei der echokardiographischen Untersuchung eine Vorwärtsbewegung des vorderen Mitralsegels (SAM) zeigten

LN	N	G	AE	S	H	Q	Echo	D	AHk	DG	Hk Diagnose	Sonstiges
6	GM	m	2/7	12	9	1,3	ASH		1/5	-	IHSS	fam.
21	AM	w	7/2	14	10	1,4	ASH		7/2	60N	IHSS IStA	fam.
28	BA	m	9/5	16	8	2,0	ASH	SAM	7/1	0	IHSS MI	fam.
29	HK	w	9/6	16	10	1,6	ASH	SAM	5/7	-	IHSS MI	fam.Op. IHSS Okt.70
40	HK	m	11/6	18	12	1,5	ASH		12/0	20	IHSS	fam.
48	BG	w	12/6	19	10	1,9	ASH	SAM	10/2	0	IHSS MI valvAoSt	fam.
49	HA	m	12/6	11	9	1,2	ASH		7/3	-	IHSS	fam.
51	BD	m	12/10	18	13	1,4	ASH	SAM	12/5	40	IHSS	fam.
58	HA	w	14/5	23	11	2,1	ASH	SAM	14/5	50	IHSS 2 umschr.	fam.Echo u. Hk
										120	Einengungen	gleichzeitig
64	HH	m	16/2	15	14	1,1	ASH		11/5	0	IHSS MiStRV	fam.
65	KR	w	16/6	22	12	1,8	ASH	SAM	15/2	-	IHSS MI	fam.

	Mittelwert	Standard-abweichung	Schwankungsbreite	
Septum (S)	16,7	3,8	11 - 22	mm
Hinterwand (H)	10,7	1,8	8 - 14	mm
Quotient (Q)	1,57	0,34	1,1 - 2,1	
Alter (AE)	11,37	4,07	2/7 - 16/6	Jahre/Monate
Alter (AHk)	9,46		1/5 - 15/2	Jahre/Monate

6 dieser 11 Patienten zeigten im Bild SAM (= 54,6 %).

männlich (m)	6
weiblich (w)	5
Gesamtzahl	11

Tabelle 6.1.6: Einzeldaten der 11 Patienten mit familiärer IHSS

LN	N	G	S	H	Q	Echo	D	DG	Hk Diagnose	Sonstiges
9	SC	m	15	10	1,5	ASH		0	IHSS MI	
11	FM	m	17	10	1,7	ASH		0	IHSS MI valvAoSt	
28	BA	m	16	8	2,0	ASH	SAM	0	IHSS MI	fam.
30	BJ	m	13	10	1,3	ASH		0	IHSS MI	
48	BG	w	19	10	1,9	ASH	SAM	0	IHSS MI valvAoSt	fam.
54	TM	m	12	8	1,5	ASH		0	IHSS MI	
61	OA	m	7	10	0,7			0	IHSS MI	
64	HH	m	15	14	1,1	ASH		0	IHSS MIStRV	fam.

Tabelle 6.1.7: 8 Patienten ohne Druckgradienten

LN	N	G	S	H	Q	Echo D	DG	Hk Diagnose	Sonstiges
5	DK	w	6	4	1,5	ASH	30	IHSS MIStRV PST	
15	EB	m	10	8	1,8	ASH	25	IHSS subvalv.AoSt	post.Op.subvalv.AoSt org.fibr.Art fam.
21	AM	w	14	10	1,4	ASH	60N	IHSS ISTA	
23	GJ	m	13	10	1,3	ASH	(140)	IHSS MIStRV subvalv. Ringleistenstenose	post.Op.subvalv.Ringleistenstenose
25	PA	m	15	10	1,5	ASH	10	IHSS MI	
31	MA	w	11	7	1,6	ASH	10	IHSS	
35	AB	w	12	10	1,2	ASH	25	IHSS MIStRV PST Subrav. PST	Op. beider PST
36	KS	w	16	10	1,6	ASH	50N	IHSS MI (100–120 vor Op)	post.Op. IHSS PDA MI-Klappe
37	WG	w	10	8	1,3	ASH	5	IHSS	
40	HK	m	18	12	1,5	ASH	20	IHSS	fam.
41	BM	m	10	7	1,4	ASH	25N	IHSS MI PST	
43	TF	m	15	10	1,5	ASH	(90)	IHSS membr.Ringleistenst.	post Op.membr.Ringleistenst.u.IHSS
45	GG	m	10	8	1,3	ASH	30N	IHSS PDA valv.AoSt	
46	RF	m	12	10	1,2	ASH	5	IHSS MI	
51	BD	m	18	13	1,4	ASH SAM	40	IHSS	fam.
52	BH	m	9	6	1,4	ASH	10	IHSS	
57	MB	w	10	8	1,3	ASH	10	IHSS MI	
58	HA	w	23	11	2,1	ASH SAM	(120) 50	IHSS (2 umschr.Einengungen)	fam.Echo u. HK gleichzeitig
59	FD	w	20	12	1,7	ASH SAM	10	IHSS MIStRV MI	
60	HG	m	14	10	1,4	ASH	50	IHSS MI	

	Mittelwert	Standardabweichung	Schwankungsbreite	
Septum (S)	13,3	4,2	6 – 23	mm
Hinterwand (H)	9,2	2,2	4 – 13	mm
Quotient (Q)	1,45	0,20	1,2 – 2,1	–

männlich 11
weiblich 9

3 Patienten zeigten zusätzlich SAM

Tabelle 6.1.8.: 20 Patienten mit einem Druckgradienten von mehr als 5 mmHg

Häufigkeit der Diagnosen:

IHSS	MI	MIStRV	AoSt	IStA	PSt	PDA
67	28	11	10	6	4	3

Häufigkeit mehrerer Mißbildungen:

1 Mißbildung	2 Diagnosen	3 Diagnosen	4 Diagnosen	
22	30	11	4	= 67

Kombination der Mißbildungen:

IHSS + MI	= 19
IHSS + MIStRV	= 6
IHSS + IStA	= 2

Aufschlüsselung der Aortenstenosen:

LN	Aortenstenosen	IHSS	MI	IStA	MIStRV	
8	valv.	+	+	+		
11	valv.	+	+			
16	supravalv.	+		+	+	
45	valv.	+				PDA
47	valv.	+	+			
48	valv.	+	+			
56	subvalv.	+	+			
23	subvalv.	+			+	
43	membr.Ringleistenst.	+				
15	subvalv.	+				

Tabelle 6.1.9: Verteilung und Häufigkeit der zusätzlichen Vitien

Quotient	I	II	III
0,7		1	
0,8		1	
0,9			
1,0			
1,1	1	0	0
1,2	2	3	0
1,3	6	3	2
1,4	3	11	2
1,5	3	4	5
1,6	3	2	3
1,7	1	4	0
1,8	0	0	1
1,9	1	1	0
2,0	0	1	1
2,1	0	1	1
Summe	20	30 (32)	15
Mittelwerte:	1,42	1,50	1,57
Standardabweichung	0,19	0,22	0,23
	p = 0,22	p = 0,29	
		p = 0,04 < 0,05	

Tabelle 6.1.10: Vergleich zwischen Angiographie und Echokardiographie

Die angiokardiographischen Befunde der Patienten mit IHSS wurden nach dem Grad der Einengung im linken Ausflußtrakt in drei Gruppen I, II, III, geteilt und den echokardiographisch gefundenen Quotienten zugeordnet. Ein signifikanter Unterschied ergab sich zwischen Gruppe I und III.

6.2. Statistische Ergebnisse

Tabelle 6.2. zeigt sämtliche statistischen Zwischen- und Endergebnisse

Abkürzungen:

M	=	Mittelwert
s_M	=	Standardabweichung d. Mittelwertes
s	=	Standardabweichung
P(T)	=	Signifikanz
fam.		positive Familienanamnese
SAM		Systolic Anterior Movement
Δ p		Druckgradient zwischen linkem Ventrikel und Aorta
Pat.		Patient

$p < 0,1$	auffällig
$p < 0,01$	signifikant
$p < 0,001$	hochsignifikant

Zeile	n	GRUPPE	SEPTUM M ± s	s	T	P (T)
I	52	herzgesunde Kinder	6,1 ± o,2	1,3	-15,347	o,oooo<o,o
	65	Pat. mit IHSS	13,5 ± o,4	3,3		
II	24	herzges.Kinder männl.	6,5 ± o,3	1,4	+ 1,88o	o,o659<o,1
	28	herzges.Kinder weibl.	5,8 ± o,2	1,2		
III	36	Pat.mit IHSS männl.	13,2 ± o,4	2,6	- o,935	o,3536
	29	Pat.mit IHSS weibl.	13,9 ± o,7	4,o		
IV	7	Pat. mit IHSS p = ommHg	15,3	2,4	+ 1,182	o,2482
	2o	Pat. mit IHSS p 5mmHg	13,3	4,2		
V	16	Pat. mit IHSS u. SAM davon 6 fam.	16,1	3,8	- o,4o9	o,6863
	11	Pat. mit IHSS u. fam. davon 6 SAM	16,7	3,8		
VI	1o	Pat. mit IHSS u. SAM	14,4	3,1	~ o,242	~o,813o
	5	Pat. mit IHSS u. fam.	14,o	2,7		
VII	16	Pat. mit IHSS u. SAM	16,1 ± o,9	3,8	+ 4,226	o,oooo<o,o
	44	Pat. mit IHSS aber ohne fam u. SAM	12,5 ± o,4	2,6		
VIII	11	Pat. mit IHSS u. fam.	16,7 ± 1,1	3,8	+ 4,397	o,oooo<o,o
	44	Pat. mit IHSS aber ohne fam u. SAM	12,5 ± o,4	2,6		
IX	21	Pat. mit IHSS und SAM u. fam.	15,6	3,6	~+ 3,77	o,ooo<o,o
	44	Pat. mit IHSS aber ohne SAM u. fam.	12,5 ± o,4	2,6		

Tabelle 6.2: zeigt sämtliche statistischen Zwischen- und Endergebnisse

HINTERWAND				QUOTIENT			
± s	s	T	P (T)	M ± s	s	T	P (T
,4 ± o,3	2,1	-2,156	o,o331<o,o5	o,74 ± o,o1	o,1o	-22,6o7	o,oooo<o,
,2 ± o,2	2,o			1,49 ± o,o3	o,22		
,1 ± o,4	2,2	+2,676	o,oo98<o,o1	o,73 ± o,o2	o,1o	- 1,295	o,2o14
,7 ± o,3	1,7			o,76 ± o,o2	o,1o		
,1 ± o,3	1,9	-o,444	o,6589	1,48 ± o,o4	o,23	- o,639	o,525o
,3 ± o,4	2,1			1,51 ± o,o4	o,21		
,o	2,o	+o,849	o,4o41	1,57	o,32	+ 1,215	o,2358
,2	2,2			1,45	o,2o		
,3	1,9	-o,645	o,5247	1,58	o,25	o,o2o	o,98415
,7	1,8			1,57	o,34		
,o	2,1	-o,61o	~ o,5523	1,44	o,13	+ o,768	~ o,558o
,8	2,2			1,3o	o,16		
,3 ± o,5	1,9	+3,236	o,oo18<o,o1	1,58 ± o,o6	o,25	+ 1,475	o,1456
,6 ± o,3	1,7			1,48 ± o,o3	o,2o		
,7	1,8	+3,652	o,ooo2<o,oo1	1,57	o,34	+ 1,159	o,2515
,6 ± o,3	1,7			1,48	o,2o		
,4	1,9	~+3,77	o,ooo<o,oo1	1,51	o,27	~ + o,48	~ o,65
,6 ± o,3	1,7			1,48	o,2o		

6.3. Tabelle der Einzelwerte der herzgesunden Kinder

Erläuterung der Abkürzungen:

LN	=	Laufende Numerierung der Kinder
N	=	Anfangsbuchstaben des Vor- und Zunamens
G	=	Geschlecht
Geb	=	Geburtsdatum
AE	=	Alter zur Zeit der echokardiographischen Untersuchung
S	=	Dicke des Septums in mm
H	=	Dicke der Hinterwand des linken Ventrikels in mm
Q	=	Quotient aus der Dicke des Septums geteilt durch die Dicke der Hinterwand
13/10	=	Alter in Jahren und Monaten

LN	N	G	Geb	AE	S	H	Q
Ø	HB	m	021072	2/3	3	4	0,8
01	LS	w	270771	2/8	4	5	0,8
02	LS	m	081170	4/1	7	10	0,7
03	SS	m	240970	4/3	8	10	0,8
04	DB	w	200670	4/6	5	7	0,7
05	HB	w	010570	4/11	5	9	0,5
06	ST	m	020770	5/0	4	6	0,7
07	EK	w	061269	5/1	5	6	0,8
08	GA	w	130169	5/11	6	8	0,8
09	HE	w	111268	6/1	5	6	0,8
10	RS	m	090968	6/3	8	12	0,7
11	MR	w	070868	6/4	7	10	0,7
12	KF	m	150368	6/10	6	10	0,6
13	BR	m	061267	7/0	7	10	0,7
14	SA	w	171267	7/0	5	6	0,8
15	BS	w	180967	7/3	5	6	0,8
16	LC	w	020867	7/5	6	7	0,9
17	BH	m	280667	7/6	8	11	0,7
18	GA	w	210467	7/8	5	8	0,6
19	HR	w	200367	7/9	4	5	0,8
20	UA	m	020367	7/10	6	8	0,8
21	HM	m	040666	8/7	7	13	0,5
22	SW	m	010466	8/9	5	8	0,6
23	HG	w	130766	8/10	7	9	0,8
24	ÖL	m	150266	8/11	6	7	0,9

LN	N	G	Geb	AE	S	H	Q
25	KU	m	181265	9/0	7	9	0,8
26	ST	m	030765	9/4	8	10	0,8
27	MS	m	180665	9/6	5	6	0,8
28	SS	w	040465	9/7	6	9	0,7
29	HR	m	080565	9/8	6	9	0,7
30	RE	w	290465	9/8	6	10	0,6
31	WV	w	300665	9/9	5	6	0,8
32	SA	w	031264	10/0	7	10	0,7
33	RT	m	170664	10/6	7	9	0,8
34	AJ	m	011163	10/9	8	14	0,6
35	KG	w	130364	10/10	7	9	0,8
36	HH	w	190164	11/0	4	5	0,8
37	RM	w	161163	11/1	8	10	0,8
38	RG	w	120263	11/10	7	9	0,8
39	SD	m	250164	12/0	5	8	0,6
40	KM	w	051261	12/4	8	10	0,8
41	MF	m	090762	12/5	7	9	0,8
42	KE	w	260962	12/6	6	7	0,9
43	SS	w	050662	12/6	5	6	0,8
44	RH	m	230462	12/8	8	10	0,8
45	SE	w	300162	12/11	7	9	0,8
46	WM	m	291261	12/11	5	8	0,6
47	FE	w	100862	12/11	5	8	0,6
48	SE	m	010961	13/3	8	9	0,9
49	WI	w	120861	13/5	5	7	0,7
50	MR	m	260261	13/10	6	9	0,7
51	SP	w	010360	14/9	7	8	0,9

6.4. Tabelle der Einzelwerte der Patienten mit IHSS

Erläuterung der Abkürzungen:

LN	=	laufende Numerierung der Patienten
N	=	Anfangsbuchstaben des Vor- und Zunamen
G	=	Geschlecht des Patienten
Geb	=	Geburtsdatum des Patienten
AE	=	Alter zur Zeit der echokardiographischen Untersuchung
15/3	=	Alter in Jahren und Monaten
S	=	Dicke des Septums in mm
H	=	Dicke der Hinterwand in mm
Q	=	Quotient Septum/Hinterwand
Echo D	=	echokardiographische Diagnose
AHK	=	Alter zur Zeit der Herzkatheteruntersuchung
AD	=	Altersdifferenz zwischen Echo- und Herzkatheter-untersuchung in Monaten
L	=	retrograder Linksherzkatheter
R	=	Rechtsherzkatheter
DG	=	Druckdifferenz zwischen linkem Ventrikel und Aorta in mmHg
HK	=	Herzkatheter
fam	=	familiär positive Anamnese

Patienten-angaben				Echokardiographische-Untersuchung						Herzkatheteruntersuchung						Sonstiges
LN	N	G	Geb	AE	S	H	Q	Echo	D	AHK	AD	L	R	DG	HK Diagnose	
01	AU	m	020974	0/1	11	6	2,0	ASH		0/2	0	+	+	-	IHSS ISTA	
02	KJ	m	041074	0/6	8	5	1,6	ASH		0/6	0	-	+	-	IHSS	
03	HM	m	080773	0/11	12	8	1,5	ASH	SAM	0/8	3	-	+	-	IHSS MIStRV	P_{RV} 70;55;45 wechselnd
04	BT	m	020373	1/9	20	9	2,1	ASH		0/5	16	-	+	-	IHSS	
05	DK	w	160473	1/10	6	4	1,5	ASH		0/10	12	+	+	30	IHSS PSt MIStRV	Kugelzellanaemie
06	GM	m	021171	2/7	12	9	1,3	ASH		1/5	14	-	+	-	IHSS	fam.
07	ZT	m	080271	3/4	11	8	1,4	ASH	SAM	2/1	15	-	+	-	IHSS MI	post OP ISTA
08	ZA	w	250271	3/5	15	9	1,7	ASH		0/9	32	-	+	-	IHSS ISTA valv. AoSt MI	post OP ISTA April 73
09	SC	m	020870	4/0	15	10	1,5	ASH		2/9	15	+	+	0	IHSS MI	starke Brandverletzungen
/1	SC	m	020870	4/6	9	7	1,3	ASH		4/9	3	+	+	0	IHSS	

LN	N	C	Geb	AE	S	H	Q	Echo	D	AHK	AD	L	R	DG	HK Diagnose	Sonstiges
10	HA	w	191069	5/0	12	10	1,2	ASH		2/0	36	-	+	-	IHSS	
11	FM	m	271069	5/3	17	10	1,7	ASH		3/6	21	+	+	0	IHSS MI valv.AoSt	
12	KK	m	300469	5/3	13	7	1,9	ASH		4/5	10	-	+	-	IHSS MIStRV	
13	SF	m	270269	5/5	12	8	1,5	ASH		4/9	8	-	+	-	IHSS MI	
14	RK	m	300868	5/11	13	10	1,3	ASH	SAM	1/5	54	-	+	-	IHSS PDA	Dilatation LA u. LV
15	EB	m	201068	6/1	10	8	1,3	ASH		6/1	0	+	+	25	IHSS subvalv. AoSt (125/100/80)	Zust.nach Resektion (20.9.71) d.Stenose m.geringer Reststenose
/1	EB	m	201068							2/6	-	-	+	-	org.fib.Sub.AoSt	
16	ER	m	030168	6/5	14	10	1,4	ASH		2/9	44	-	+	-	IHSS ISTA MIStRV Suprav. AoSt	
17	DE	w	260868	6/7	10	8	1,3	ASH		4/10	21	-	+	-	IHSS MI ISTA	Op ISTA 10.9.73
18	MJ	m	230867	6/11	8	10	0,8			5/10	13	-	+	-	IHSS	
19	CM	w	060368	6/11	14	9	1,6	ASH		6/11	0	-	+	-	IHSS	
20	MC	w	010667	7/1	12	8	1,5	ASH		5/4	21	-	+	-	IHSS MI	
21	AM	w	140568	7/2	14	10	1,4	ASH		7/2	0	+	+	60N	IHSS ISTA	
22	BA	w	271266	7/6	14	10	1,4	ASH	SAM	4/6	36	-	+	-	IHSS MIStRV	

LN	N	G	Geb	AE	S	H	Q	Echo	D	AHK	AD	L	R	DG	HK Diagnose	Sonstiges
23	GJ	m	030866	7/11	13	10	1,3	ASH		7/3	8	+	+	140	IHSS MIStRV subvalv.Ring-leistenst.Ao.	Op Okt. 74 subv. Ringleistenstenose Ao. u. IHSS
/1	GJ	m	030866	7/11	10	10	1,0	post.Op								
24	KB	w	110866	8/0	15	11	1,4	ASH		7/11	1	+	+	-	IHSS	
25	PA	m	150566	8/6	15	10	1,5	ASH		7/10	8	+	+	10	IHSS MI	
26	BF	m	180866	8/2	13	9	1,4	ASH	SAM	5/9	25	-	+	-	IHSS	Op IHSS 4.11.74 Septum stark verdickt
27	HI	w	290665	9/0	13	9	1,4	ASH	SAM	7/5	19	-	+	-	IHSS	post. Op PST
28	BA	m	050165	9/5	16	8	2,0	ASH	SAM	7/10	19	+	+	0	IHSS MI	fam.
29	HK	w	231264	9/6	16	10	1,6	ASH	SAM	5/7	47	-	+	-	IHSS MI	Op IHSS 28.10.70 fam.
30	BJ	m	101164	9/7	13	10	1,3	ASH		7/4	27	+	+	0	IHSS MI	
31	MA	w	200565	9/10	11	7	1,6	ASH		9/10	0	+	+	10	IHSS	
32	HS	w	241164	9/11	10	6	1,7	ASH		8/11	12	-	+	-	IHSS MI	
33	RS	m	030564	10/1	13	11	1,2	ASH		5/0	61	-	+	-	IHSS MIStRV	
34	AR	m	091264	10/2	12	8	1,5	ASH		8/9	15	+	+	-	IHSS MI	WPW-Syndrom
35	AB	w	060464	10/2	12	10	1,2	ASH		8/11	17	+	+	25	IHSS MIStRV PSt suprav.PSt	Op 12.7.73 beider PSt

LN	N	G	Geb	AE	S	H	Q	Echo	D	AHK	AD	L	R	DG	HK Diagnose	Sonstiges
36	KS	w	031163	10/7	16	10	1,6	ASH		9/5	14	+	+	50N	IHSS MI	post Op IHSS PDA MI-Klappe Druckdiff. vor Op 100-120
37	WG	w	050564	10/9	10	8	1,3	ASH		10/0	9	+	+	5	IHSS	
38	TE	w	081263	11/0	15	10	1,5	ASH		10/2	10	-	+	-	IHSS	
39	MH	w	120463	11/0	13	8	1,6	ASH	SAM	9/1	23	-	+	-	IHSS	
/1	MH	w	120463	11/9	13	9	1,5	ASH								
40	HK	m	231262	11/6	18	12	1,5	ASH		12/0	6	+	+	20	IHSS	fam.
41	BM	m	140163	11/6	10	7	1,4	ASH		10/4	14	+	+	25N	IHSS MI MIStRV	
/1	BM	m	140163	12/2	9	6	1,5	ASH								
42	KR	w	050962	11/9	12	8	1,5	ASH		6/0	69	-	+	-	IHSS	
43	TF	m	040263	11/9	15	10	1,5	ASH		10/5	16	+	+	90	IHSS, membran. Ringleistenst. Aorta	post Op 15.11.74 membr. Ringleistenst. IHSS
/1	TF	m	040263	11/10			0,8	post Op								
44	MM	w	260463	11/10	8	5	1,6	ASH		11/10	0	-	+	-	IHSS PSt	
/1	MM	w	260463	11/3	12	8	1,5	ASH								
45	GG	m	210662	12/1	10	8	1,3	ASH		11/10	3	+	+	30N	IHSS PDA valv. AoSt.	Einengung v. dorsal d. d. ant. Mitralsegel
46	RF	m	280662	12/1	12	10	1,2	ASH		12/0	0	+	+	5	IHSS MI	
47	WR	m	010462	12/2	14	10	1,4	ASH		6/3	71	-	+	-	IHSS MI valv. AoSt	

LN	N	G	Geb	AE	S	H	Q	Echo	D	AHK	AD	L	R	DG	HK Diagnose	Sonstiges
48	BG	w	130162	12/6	19	10	1,9	ASH	SAM	10/2	28	+	+	0	IHSS MI valv.AoSt	fam.
49	HA	m	051261	12/6	11	9	1,2	ASH		7/3	63	-	+	-	IHSS	fam.
50	LR	w	191161	12/7	20	14	1,4	ASH	SAM	8/10	45	-	+	-	IHSS MI	post Op IHSS 30.11.70 Verd.a.Rezidiv
51	BD	m	180861	12/10	18	13	1,4	ASH	SAM	12/5	5	+	+	40	IHSS	fam.
52	BH	m	110962	12/10	9	6	1,4	ASH		12/10	0	+	+	10	IHSS	
53	KS	m	270761	13/0	14	10	1,4	ASH		13/0	0	-	+	-	IHSS	
54	TM	m	100261	13/6	12	8	1,5	ASH		13/1	5	+	+	0	IHSS MI	
55	BH	m	121160	13/7	14	10	1,4	ASH		12/5	14	-	+	-	IHSS MI	
56	RB	w	250260	14/4	13	10	1,3	ASH		13/4	12	-	+	-	IHSS MI subv. Ringleistenst.LV	Op d.subv.Ringleisten-stenose LV 5.12.73
57	MB	w	040960	14/5	10	8	1,3	ASH		13/2	15	+	+	10	IHSS MI	
58	HA	w	291060	14/5	23	11	2,1	ASH	SAM	14/5	0	+	+	120	IHSS 2 umschr.	Echo u.Herzkatheter
59	FD	w	281059	14/8	20	12	1,7	ASH	SAM	10/3	41	+	+	50 10	Einengungen IHSS MIStRV MI	gleichzeitig fam.
60	HG	m	120259	14/9	14	10	1,4	ASH		9/5	64	+	+	50	IHSS MI	
61	OA	m	230560	14/9	7	10	0,7			14/0	9	+	+	0	IHSS MI	
62	SM	m	300959	14/10	12	7	1,7	ASH		14/7	3	-	+	-	IHSS	

LN	N	G	Geb	AE	S	H	Q	Echo	D	AHK	AD	L	R	DG	HK Diagnose	Sonstiges
63	FT	m	210258	16/0	13	8	1,6	ASH		15/0	12	-	+	-	IHSS MI PSt peripher	P_{RV}^{70}; P_{AP}^{60}
64	HH	m	290458	16/2	15	14	1,1	ASH		11/5	57	+	+	0	IHSS MIStRV	fam.
65	KR	w	141157	16/6	22	12	1,8	ASH	SAM	15/2	16	-	+	-	IHSS MI	fam.
66	SM	w	220957	16/9	15	12	1,3	ASH	SAM	11/0	69	-	+	-	IHSS	post Op Juni 72 IHSS u. Coronarfistel 10/72
67	HM	w	201055	19/3	14	10	1,4	ASH		13/8	67	-	+	-	IHSS MI PDA ISTA	post Op Okt. 69 PDA ISTA
	SW	m	021263	11/2	8	10	0,8			9/11	15	+	+	0	ISTA geringe musk. Einengung LV	Op ISTA 6.5.74 Echo 6.2.75
	FH	m	310759	15/3	9	9	1,0			14/3	12	+	+	60	valv. AoSt u. sek. IHSS	
24/1	KB	w	110866	8/6	12	10	1,2	ASH								
25/1	PA	m	150666	8/2	13	9	1,4	ASH								

Tabelle 6.4.: Tabelle der Einzelwerte der Patienten mit IHSS

LITERATURVERZEICHNIS

1. ABBASI, A.S., Mc ALPIN, L.M., EBER, L.M., PEARCE, M.L.:
Echocardiographic diagnosis of idiopathic hypertrophic cardiomyopathy without outflow obstruktion.
Circulation 46, 897 (1972)

2. ABBASI, A.S., Mc ALPIN, L.M., EBER, L.M., PEARCE, M.L.:
Left ventricular hypertrophy diagnosed by echocardiography.
N. England J. Med. 289, 118 (1973)

3. ALEXANDER, C.S., GOBEL, F.L.:
Diagnosis of idiopathic hypertrophic subaortic stenosis by right ventricular septal biopsy.
Am. J. Card. 34, 142 (1975)

4. BARR, P.A., CELERMAJER, J.M., BOWDLER, J.D., CARTMILL, T.B.:
Idiopathic hypertrophic obstructive cardiomyopathy causing severe right ventricular outflow traet obstruction in infancy.
Brit. Heart. J. 35, 1109 (1973)

5. BERNHEIM, P.J.:
De l'astolie veineuse dans l'hypertrophic du cocur gauche, par stenose concomitante du ventricle droit.
Rev. Med. 30, 785 (1910)

6. BEUREN, A.J., KONCZ, J., KOCHSIEK, K.:
Funktionelle Subaortenstenose als Folge einer "Kardiomyopathie" unbekannter Ursache.
Z. Kreisl.-Forsch. 50, 1162 (1961)

7. BEYER, J., KLEINER, W.:
Die IHSS als chirurgisch bedeutsame primäre Kardiomyopathie.
Z. Kard. Suppl. II, 21 (1975)

8. BJÖRK, V.O., HULTQUIST, G., LODIN, H.:
Subaortic stenosis produced by abnormally placed anterior mitral leaflet.
J. thorac. cardiovau. Surg. 41, 659 (1961)

9. BLOCK, P.C., POWELL, W.J., DINSMORE, R.E., GOLDBLATT, A.:
Coexistent fixed congenital and idiopathic hypertrophic subaortic stenosis.
Am. J. Card. 31, 523 (1973)

10. BLOOMFIELD, D.K., LIEBMANN, J.:
Idiopathic cardiomyopathy in children.
Circulation 27, 1071 (1963)

11. BRAUNWALD, E., LAMBREW, C.T., ROCKOFF, S.D., ROSS, J.Jr., MORROW, A.G.:
Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. A description of the disease based upon an analysis of 64 patients.
Circulation, Suppl. IV, 30 (1964)

12. BROCK, R.:
Functional obstruction of the left ventricle.
Guy s Hosp. Rep. 106, 221 (1957)

13. BROWN, O.R., HARRISON, D.C., POPP, R.L.:
Echocardiographic study of right ventricular hypertension produsing asymetric septal hypertrophy.
Circulation 48 (Suppl. IV) 47 (1973)

14. CLARK, C.E., HENRY, W.L., EPSTEIN, S.E.:
Familial prevalence and genetic transmission of IHSS.
N. Engl. J. Med. 289, 709 (1973)

15. CHUNG, K.J., MANNING, J.A., GRAMIAK, R.:
Echocardiography in coexisting hypertrophic subaortic stenosis and fixed left ventricular outflow obstruction.
Circulation 49, 673 (1974)

16. DAVIES, D.H.:
A familial heart disease.
Brit. Heart J. 14, 206 (1952)

17. DE LA CRUZ, M.V., ANSELMI, G., ROMERO, A., MONROY, G.:
A qualitative and quantitative study of the ventricles and great vessels of normal children.
Amer. Heart J. 60, 675 (1960)

18. DINSMORE, R.E., SANDERS, C.A., HARTHONE, J.W.:
Mitral regurgitation in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis.
N. Engl. J. Med. 275, 1225 (1966)

19. DU BOIS u. DU BOIS:
Arch. intern. Med. 17, 863 (1916)

20. ECKNER, F.A.O., BROWN, B.W., DAVIDSON, D.L., GLAGOV, S.:
Dimensions of normal human hearts.
Arch. Path. (Chicago) 88, 497 (1969)

21. EDLER, J.:
Ultrasound cardiogram in mitral valve disease.
Acta chir. Scand. 111, 230 (1956)

22. EDLER, J., GUSTAFSON, A., KARLEFORS, T., CHRISTENSON, B.:
Ultrasound cardiography.
Acta Med. Scand. 170, Suppl. 370, 67 (1961)

23. EPSTEIN, M.L., GOLDBERG, S.J., ALLEN, H.D., KONECKE, L., WOOD, J.:
Great vessel, cardiac chamber, and wall growth patterns in normal children.
Circulation 51, 1124 (1975)

24. FALICOV, R.E., RESNEKOV, R.E.:
Mid ventricular obstruction in hypertrophic obstructiv cardiomyopathy. New diagnostic and therapeutic challenge.
Brit. Heart J. 39, 701 (1977)

25. FEIGENBAUM, H.:
Echocardiography.
Lea u. Febiger 1972

26. FEIGENBAUM, H., POPP, R.L., CHIP, J.N., HAINE, C.L.:
Left ventricular wall thickness measured by ultrasound.
Arch. Int. Med. 121, 391 (1968)

27. FEIZI, Ö., EMANUEL, R.:
Echocardiographic spectrum of hypertrophic cardiomyopathie.
Brit. Heart J. 37, 1286 (1975)

28. FRANK, ST., BRAUNWALD, E.:
Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis, clinical analysis of 126 patients with unphasis on the natural history.
Circulation 37, 759 (1968)

29. FREED, M.D., ROSENTHAL, A., PLAUTH, W.H., NADAS, A.S.:
Development of subaortic stenosis after pulmonary artery banding.
Circulation 48 (Suppl. III) III-7, (1973)

30. GOLDBERG, S.J., ALLEN, H.D., SAHN, D.J.:
Echocardiography, pediatric and adolescent, a handbook.
Chicago: Year Book Medical Publischers, INC.
35 east wacker drive, 29-70, 1975

31. GOLDBERG, S.J., ALLEN, H.D., SAHN, D.J.:
Echocardiography, pediatric and adolescent, a handbook,
Chicago: Year Book Medical Publischers, INC, 101-107, 1975

32. GOODMAN, D.J., HARRISON, D.C., POPP, R.L.:
Echocardiographic features of primary pulmonary hypertension.
Am. J. Card. 33, 438 (1974)

33. GOODMAN, D.J., ROSSEN, R.M., POPP, R.L.:
Echocardiographic pseudo idiopathic hypertrophic subaortic stenosis.
Chest. 66, 573 (1974)

34. GOODWIN, J.F., HOLLMAN, A., UELAND, W.P., TEARE, D.:
Obstructive cardiomyopathy simulating aortic stenosis.
Brit. Heart J. 22, 403 (1960)

35. HAGAN, A.D., DEELY, W.J., SAHN, D., FRIEDMANN, W.F.:
Echocardiographic criteria for normal newborn infants.
Circulation 48, 1221 (1973)

36. HANRATH, P., SCHWEIZER, P., BLEIFELD, W., EFFERT, S.:
Echokardiographisch-diagnostische Kriterien der idiopathischen hypertrophen subaortalen Stenose.
Dtsch. med. Wschr. 100, 1759 (1975)

37. HARMJANZ, D., KOCHSIEK, K., HEIMBURG, P., EMMRICH, J.:
Auswirkungen der irregulär hypertrophischen Kardiomyopathie auf die Funktion und Form des rechten und linken Ventrikels.
Z. Kreisl.- Forsch. 56, 567 (1967)

38. HEINRICH, F.:
Die hypertrophischen Subaortenstenosen.
Med. Welt 18, 1528-1567 (1967)

39. HENRY, W.L., CLARK, C.E., EPSTEIN, S.E.:
Asymmetric Septal Hypertrophy:
Echocardiographic identification of the pathognomonic anatomic abnormality of IHSS.
Circulation 47, 225 (1973)

40. HENRY, W.L., CLARK, C.E., EPSTEIN, S.E.:
Asymetric Septal Hypertrophy (ASH):
The unifying link in the IHSS disease spectrum.
Circulation 47, 827 (1973)

41. HENRY, L.H., CLARK, C.E., GLANCY, D.L., EPSTEIN, S.E.:
Echocardiographic measurement of the left ventricular outflow gradient in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis.
N. Engl. J. Med. 288, 989 (1973)

42. HENRY, W.L., CLARK, C.E., ROBERTS, W.C., MORROW, A.G., EPSTEIN, S.E.:
Differences in distribution of myocardial abnormalities in patients with obstructive and nonobstructive asymetric septal hypertrophy (ASH).
Echocardiographic and gross anatomic findings.
Circulation 50, 447 (1974)

43. HOLLMAN, A., GOODWIN, J.F., TEARE, D., RENWICK, J.W.:
A family with obstructive cardiomyopathy.
Brit. Heart J. 22, 449 (1960)

44. IBRAHIM, Z., SIEGEL, H.:
Die Aussagekraft des Echokardiogramms bei obstruktiven Kardiomyopathien.
Therapiewoche 26, 1713 (1976)

45. JAMES, T.N., MARSHALL, T.K.:
Clinicopathologic correlations, de subitaneis mortibus, XII asymetrical hypertrophy of the heart.
Circulation 51, 1149 (1975)

46. JONES, M., FERRANS, V.J., MORROW, A.G., ROBERTS, W.C.:
Ultrastructure of crista supraventricularis muscle inpatients with congenital heart diseases associated with right ventricular outflow tract obstruction.
Circulation 51, 39 (1975)

47. KING, J.F., De MARIA, A.N., MILLER, R.R., HILLIARD, G.K., ZELIS, R., MASON, D.T.:
Markedly abnormal mitral valve motion without simultaneus intraventricular pressure gradient due to uneven mitral-septal contact in IHSS.
Am. J. Card. 34, 360 (1974)

48. KOCHSIEK, K., LARBIG, D., HARMJANZ, D.:
Die hypertrophische obstruktive Kardiomyopathie.
Experimentelle Medizin, Pathologie und Klinik.
Band 35 Berlin, Heidelberg, New York: Springer-Verlag 1971

49. LARTER, W.E., ALLEN, H.D., SAHN, D.J., GOLDBERG, S.J.:
The asymmetrically hypertrophied septum.
Further differentiation of its causes.
Circulation 53, 19 (1976)

50. LENZ, W.:
Wachstum und körperliche Entwicklung.
Handbuch der Kinderheilkunde I/1
Berlin, Heidelberg, New York: Springer-Verlag 1971

51. LOOGEN, F., BOSTROEM, B., KREUZER, H.:
Zur Klinik und Hämodynamik der idiopathischen hypertrophischen subaortalen Stenose.
Z. Kreisl.-Forsch. 52, 961 (1963)

52. LUNDQUIST, C.B., AMPLATZ, K., PALMA, S.P., RAGHIB, G.:
Angiographic findings in idiopathic myocardial hypertrophy with right and left ventricular outflow traet obstruction.
Am. J. Roentyenol. 93, 315 (1965)

53. LUNDSTRÖM, N.R.:
Clinical applications of echocardiography in infants and children.
Acta Pediat. Scand. 63, 23 (1974)

54. MARON, B.J., FERRANS, V.J., WHITE, R.J.:
Unusual evolution of acquired infundibular stenosis in patient with ventricular septal defect.
Circulation 48, 1092 (1973)

55. MARON, B.J., EDWARDS, J.E., HENRY, W.L., CLARK, C.E., BINGLE, G.J., EPSTEIN, S.E.:
Asymetric septal hypertrophy (ASH) in infancy.
Circulation 50, 809 (1974)

56. MARON, B.J., EDWARDS, J.E., FERRANS, V.J., CLARK, C.E., LEBOWITZ, E.A., HENRY, W.L., EPSTEIN, S.E.:
Congenital heart malformations, assosiatid with disproportionate ventricular septal thickening.
Circulation 52, 926 (1975)

57. MARON, B.J., HENRY, W.L., CLARK, C.E., REDWOOD, D.E., ROBERTS, W.C., EPSTEIN, S.E.:
Asymetric septal hypertrophy in childhood.
Circulation 53, 9 (1976)

58. MARON, B.J., REDWOOD, D.R., ROBERTS, W.C., HENRY, W.L., MORROW, A.G., EPSTEIN, S.E.:
Tunnel subaortic stenosis.
Circulation 54, 404 (1976)

59. MENGES, H.J., Jr. BRANDENBURG, R.O., BROWN, A.J.:
The clinical, hemodynamical, and pathologic diagnosis of muscular subvalvular aortic stenosis.
Circulation 24, 1126 (1961)

60. MOES, C.A.F., PECKHAM, G.B., KEITH, J.D.:
Idiopathic hypertrophy of the interventricular septum causing muscular subaortic stenosis in children.
Radiology 83, 283 (1964)

61. MOREYRA, E.J., KLEIN, J., SHIMACLA, H., SEGAL, B.E.:
Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis diagnosed by ultrasound.
Amer. J. Cardiol. 23, 32 (1969)

62. MORGANROTH, J., HENRY, W.L., MARON, B.J., CLARK, C.E., EPSTEIN, S.E.:
Idiopathic left ventricular hypertrophy
Echocardiographic evidence against its Existence.
N. Engl. J. Med. 290, 1047 (1974)

63. MORGANROTH, J., MARON, B.J., KROVEZ, J., HENRY, W.L., EPSTEIN, S.E.:
Elektrocardiographic evidence of left ventricular hypertrophy in otherwise normal children.
Am. J. Card. 35, 278 (1975)

64. NANDA, N.C., GRAMIAK, R., SHAH, P.M., STEWART, S., De WEESE, J.A.:
Echocardiography in the diagnosis of idiopathic hypertrophic subaortic stenosis co-existing with artic valve disease.
Circulation 50, 752 (1974)

65. OLSEN, E.G.J.:
Die Pathologie der primären Kardiomyopathien.
Z. Kardiologie (Suppl. II) 1 (1975)

66. PARKER, D.P., KAPLAN, M.A., CONNOLLY, J.E.:
Coexistent aortic valvular and functional hypertrophic subaortic stenosis.
Am. J. Card. 24, 307 (1969)

67. PERNOT, C., HOEFFEL, J.C., HENRY, M., WORMS, A.M., ROTHHAHN, G.:
Radiological patterns of obstructive cardiomyopathy of the left ventricle in childhood.
Am. Heart J. 86, 462 (1973)

68. POPP, R.L., HARRISON, D.C.:
Ultrasound in the diagnosis and evaluation of therapy of IHSS.
Circulation 40, 905 (1969)

69. POPP, R.L., WOLFE, S.B., HIRATA, T., FEIGENBAUM, H.:
Estimation of right and left ventricular size by ultrasound: A study of the echoes from the interventricular septum.
Amer. J. Cardiol. 24, 523 (1969)

70. REDWOOD, D.R., SCHERER, J.L., EPSTEIN, S.E.:
Biventricular cineangiography in the evaluation of patients with asymetric septal hypertrophy.
Circulation 49, 1116 (1974)

71. REIS, R.L., BOLTON, M.R., KING, J.F., PUGH, D.M., DUNN, M.J., MASON, D.T.:
Anterior-superior displacement of papillary muscles producing obstruction and mitral regurgitation in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis.
Circulation (Suppl. II) 49-50, II-181 (1974)

72. RINKE, H., SPÄTH, M., RUDOLF, W.:
Die Mitralklappenbeweglichkeit im UKG bei der hypertrophen Kardiomyopathie mit Obstruktion (IHSS) und ihre Veränderung nach Betarezeptorenbehandlung.
Z. Kardiologie Suppl. II, 15 (1975)

73. ROSSEN, R.M., GOODMANN, D.J., INGHAM, R.E., POPP, R.L.:
Echocardiographic criteria in the diagnosis of IHSS.
Circulation 50, 747 (1974)

74. ROWLATT, U.F., RIMOLDI, H.J.A., LEV, M.:
The quantitative anatomy of the normal child's heart.
Pediat. Clin.N. Amer. 10, 499 (1963)

75. SCHMIDT, E., BENDER, F., BACHOUR, G., GRADAUS, D.:
Provokationstests in der Diagnostik der idiopathischen hypertrophen Subaortenstenose.
Z. Kardiologie Suppl. II, 28 (1975)

76. SCHMINCKE, A.:
Über linksseitige muskulöse Conusstenosen.
Dtsch. med. Wschr. 33, 2082 (1907)

77. SCHULZ, D.M., GIORDANO, D.A.:
Hearts of infants and children.
Arch. Path. (Chicago) 74, 464 (1962)

78. SCHWEIZER, P., HANRATH, P., BLEIFELD, W., EFFERT, S.:
Echokardiographische Kriterien der asymetrischen Septumhypertrophie ohne Ausflußbahnobstruktion.
Dtsch. med. Wschr. 100, 2189 (1975)

79. SCHWEIZER, P., HANRATH, P., BLEIFELD, W., EFFERT, S.:
Echokardiographische Reihenuntersuchungen zur Frage der familiären Häufigkeit der asym. Septumhypertrophie.
Herbsttagung der deutschen Gesellschaft für Kreislaufforschung, München 1975

80. SEGAL, B.L.:
Symposium on Echocardiography.
Am. J. Cardiol. 19, 1-108 (1967)

81. SHAH, P.M.:
IHSS - HOCM - MSS - ASH?
Circulation 51, 577 (1975)

82. SHAH, P.M., GRAMIAK, R., ADELMAN, A.G.:
Echocardiographic assessment of the effects of surgery and propanolol on the hemodynamics of outflow obstruction in hypertrophic subaortic stenosis.
Circulation 45, 516 (1972)

83. SHAH, P.M., GRAMIAK, R., KRAMER, D.H.:
Ultrasound localisation of left ventricular outflow obstruction in hypertrophic cardiomyopathy.
Circulation 40, 3 (1969)

84. SHAH, P.M., GRAMIAK, R., ADELMAN, A.G., WIGLIE, E.D.:
Role of echocardiography in diagnostic and hemodynamic assessment of hypertrophic subaortic stenosis.
Circulation 44, 891 (1971)

85. SHAND, D.G., SELL, C.G., OATES, J.A.:
Hypertrophic obstructive cardiomyopathy in an infant-propranolol therapy for three years.
N. Engl. J. Med. 285, 843 (1971)

86. SIMON, A.L., ROSS, J., GAULT, J.H.:
Angiographic Anatomy of the left ventricle and mitralvalve in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis.
Circulation 36, 852 (1967)

87. SOLINGER, R., ELBL, F., MINHAS, K.:
Echocardiography in the normal neonate.
Circulation 47, 108 (1973)

88. TAJIK, A.J., GINLIANI, E.R.:
Echocardiographic observations in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis.
Mayo Clin. Proc. 49, 49 (1974)

89. TALNER, M.S., HALLORAN, K.H., SANYAL, S.K., GARDNER, T.H., HIONA, F.A.:
Hypertrophic obstructive cardiomyopathy in childhood: A clinical spectrum.
Circulation 29-30, Suppl. III 169 (1964)

90. TEARE, R.D.:
Asymetrical hypertrophy of the heart in young adults.
Brit. Heart. J. 20, 1 (1958)

91. TROY, B.L., RACKLEY, C.E.:
Measurement of width of the interventricular septum by echocardiography.
Circulation 43, (Suppl. II): II-52, (1971)

92. WILLIAMS, R.G., ELLISON, R.C., NODAS, A.S.:
Development of left ventricular outflow obstruction in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis.
N. Engl. J. Med. 288, 868 (1973)

93. WOOD, R.S., TAYLOR, W.J., WHEAT, M.W., SCHIEBLER, G.L.:
Muscular subaortic stenosis in childhood.
Pediatrics 30, 749 (1962)

LEBENSLAUF

Am 6. Oktober 1949 wurde ich, Reiner F r e y , als Sohn des Kaufmanns Heinrich Frey und seiner Ehefrau Liselotte, geb. Krauss, in Nagold geboren.

Nach dem Besuch der Grundschule in Nagold erfolgte 1960 die Aufnahme in das mathematisch-naturwissenschaftliche Gymnasium in Nagold. Am 12. Juni 1968 erhielt ich meine Hochschulberechtigung.

Vom Oktober 1968 bis zum März 1970 leistete ich meine Wehrpflicht um mich danach in Industriepraktika für das Studium der Elektrotechnik vorzubereiten. Einen Studienplatz dieser Fachrichtung erhielt ich im Oktober 1970 an der Technischen Universität Stuttgart. Nach einem Semester wechselte ich dann zur Medizin.

Mein Medizinstudium begann ich im Sommersemester 1971 an der Universität Hohenheim. Dort legte ich 1972 die naturwissenschaftliche Vorprüfung ab. Anschließend wechselte ich an die Universität Tübingen, wo ich 1973 die ärztliche Vorprüfung bestand. Mein weiteres klinisches Studium absolvierte ich in Tübingen, wo ich am 8. Juli 1977 das medizinische Staatsexamen bestand.